

THESIS

MUNICH

1966

4

Ein Beitrag zum Krankheitsbild der Vertebra plana

GERHARD WEISS

LANE MEDICAL LIBRARY
STANFORD UNIVERSITY
300 PASTEUR DRIVE
PALO ALTO, CALIF.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

AUS DER ORTHOPÄDISCHEN KLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. Max Lange

EIN BEITRAG ZUM KRANKHEITSBILD DER VERTEBRA PLANA

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin

verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät

der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Gerhard Weiß

aus

München

München 1966

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Priv.-Doz. Dr. med. Erwin Hipp

Mitberichterstatter: Prof. Dr. Max Lange

Dekan: Prof. Dr. med. Rudolf Zenker

Tag der mündlichen Prüfung: 19. 7. 1966

Meinen Eltern gewidmet

ABKÜRZUNGEN

BWS	Brustwirbelsäule
BW	Brustwirbel
LWS	Lendenwirbelsäule
LW	Lendenwirbel
HWS	Halswirbelsäule
HW	Halswirbel
WS	Wirbelsäule
W	Wirbel
WK	Wirbelkörper
ZWS	Zwischenwirbelscheiben
DD	Differentialdiagnose
dd	differentialdiagnostisch
aKN	aseptische Knochennekrose
MC	Morbus Calvè
VpC	Vertebra plana Calvè
Vp	Vertebra plana
EG	Eosinophiles Grannlom

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
I. Begriffsbestimmung der VpC	1
1. Geschichtliches	2
2. Häufigkeit der Erkrankung	3
II. Pathologische Anatomie	3
1. Histologische Untersuchungen	4
2. Ätiologie der aseptischen Knochennekrosen	8
a) Morphologie und Ernährung des Wirbels	9
b) Theorien der primären Gefäßprozesse	10
c) Theorien der sekundären Gefäßprozesse als Folge mechanischer Momente	11
d) Die Ätiologie der aseptischen Knochennekrosen, insbesondere des Krankheitsbildes der Vertebra plana Calvé	13
3. Die Entstehung und die Erscheinungsbilder der Erkrankung am Wirbel	15
4. Morphologie des erkrankten Wirbels	17
5. Das Verhalten der Zwischenwirbelscheiben bei der Erkrankung	18
6. Die Zusammenhänge zwischen dem Alter des Kindes, also der Wachstumsperiode, d. WS und dem Sitz der Erkrankung	19
7. Spielen Vererbung oder örtliche Einflüsse bei der Erkrankung eine Rolle?	21
8. Die Regeneration der erkrankten Wirbel in der Heilungsphase	22
9. Ist die monovertebrale Affektion typisch für die Erkrankung VpC oder kann die Affektion mehrerer Wirbel auch zu dieser Erkrankung gezählt werden?	23

III. Differentialdiagnostische Überlegungen.

Ist der Morbus Calvè eine idiopathische Erkrankung
oder Symptom einer anderen Erkrankung? 24

1. Die isolierte Flachwirbelbildung (BROCHER) 26

a) Spondylitis tuberculosa 27

b) Traumatische Wirbelfrakturen und
Wirbelkompressionen 28

c) Kümmel-Verneuil-Syndrom 28

d) Maligne Tumoren 28

e) Reticuloendotheliosen 29

2. Generalisierte Flachwirbelbildung (BROCHER) 30

a) Enchondrale Dysostosen 30

α) die Chondrodystrophia tarda 30

β) Epiphysäre enchondrale Dysostose vom
Typ RIBBING 30

γ) Dysostosis multiplex Pfaundler-Hurler
(Gargoylismus) 31

b) Geroderma osteoplastica hereditaria
(MAMATTER, FRANCESCHETTI, KLEIN, SIERRO) 31

c) Osteogenesis imperfecta 31

d) Ostitis fibrosa generalisata Recklinghausen) 32

e) Die Scheuermannsche Krankheit 32

IV. Das klinische Erscheinungsbild des Morbus Calvè 33

1. Die Anamnese 33

a) Trauma 33

b) Alter und Geschlecht 34

2. Die klinischen Symptome 34

a) Die Schmerzen 34

b) Leidet die Beweglichkeit der Wirbelsäule? 35

c) Erfolgt eine Deformierung der Wirbelsäule? 35

d) Neurologische Befunde 35

	Seite
e) Blutkörperchensenkung, Blutbild und Temperatur	36
3. Die Röntgendiagnostik	36
V. Die Therapie der Erkrankung	37
1. Zeitpunkt der Behandlung	37
2. Art und Dauer der Behandlung	37
3. Die Prognose	38
VI. Das Krankengut der Orthopädischen Universitätsklinik München	38
1. Fälle von diagnostizierter Vertebra plana Clavè	38
2. Differentialdiagnostisch interessante Fälle	46
3. Ergebnis	48
4. Zusammenfassung	50
VII. Literaturverzeichnis	54

I. BEGRIFFSBESTIMMUNG

Dem Erscheinungsbild nach gehört diese Veränderung des Wirbels (W), wenn man der Einteilung POLGARS der somatischen Wirbelformitäten folgt, zum Typ der vertebra plana et plata. Vertebra plata, da der W abgeplattet und die oberen und unteren Wirbelpole in ungewöhnlicher Weise einander genähert sind (BROCHER) und die Reihe der übrigen W nach ventral geradezu überragt. Vertebra plana, da die beiden an die Zwischenwirbelscheiben (ZWS) angrenzenden Oberflächen der Wirbelkörper (WK) regelmäßig eben sind (MEZZARI). Substanzverluste sind nicht beobachtet worden (BROCHER).

Wenn auch der vertebra plana (VP) durch histologische Untersuchungen soweit abgeklärt ist, daß es sich um eine aseptische, meist spontane Epiphyseonekrose eines WK im Sinne einer Malazie handelt (MEZZARI, LEIBER, OLBRICH), so ist doch die eigentliche Ursache der Nekrose unbekannt geblieben (BISCHOFBERGER). Dazu kommt, daß sich die Erkrankung nur bei Kindern im Alter von 2 bis 12 Jahren manifestiert.

Verwirrend und auch die auseinanderstrebenden Deutungsversuche aufzeigend ist die große Anzahl der Synonyma wie folgt: Morbus Calvè, Plattwirbel, Platyspondylie, infantile Pseudospondylitis, vertebra plana, vertebra plana osteonecrotica, Osteochondritis vertebralis infantilis. Diese Vielzahl der Bezeichnungen zeigt die Unsicherheit in der Beurteilung der Ätiologie und Pathogenese der Erkrankung. Diese Unsicherheit spiegelt sich auch in der Differentialdiagnose (DD).

1. Geschichtliches

"Sur une affection particuliere de la colonne vertebrale chez l'enfant, simulant la mal de Pott: Osteochondrite vertebrale infantile?", das war der Titel einer Abhandlung, in der Calvè 1925 erstmalig über ein neuartiges Krankheitsbild der WS bei Kindern berichtete.

Er beschreibt dabei den Befall eines isolierten W. Dieser ist abgeplattet und in seiner Struktur verdichtet. Die benachbarten ZWS sind nicht betroffen. Als Ursache nahm Calvè eine Osteochondritis an. Die subjektiven Beschwerden schilderte er ähnlich denen der Spondylitis tuberculosa.

1924 erfuhr die Krankheit ihre erste Demonstration durch BÜLOW-HANSEN im Chirurgischen Verein Oslo. Einige Zeit später schlug HARRENSTEIN die Bezeichnung vertebra plana vor, da er nach Beobachtungen an 2 Fällen überzeugt war, daß es sich um ein eigenes Krankheitsbild handle. Der Begriff der Osteochondritis deformans juvenilis wurde fallengelassen, da der Vorgang einer echten Entzündung, wie sie bei der Spondylitis tuberculosa vorliegt, nicht entspricht. (SCHRADER, ROSSELET, LINDEMANN). Man zählte das Krankheitsbild nun zu dem Formenkreis der aseptischen Knochennekrosen (aKN).

Dafür tauchte aber nun die Frage auf, ob es sich um eine idiopathische Erkrankung handelt oder um das Symptom einer anderen Krankheit. Die diagnostischen Schwierigkeiten sind darauf zurückzuführen, daß sich die klinischen Erscheinungsbilder einiger Krankheiten sehr ähneln und die Diagnose in vielen Fällen nur retrospektiv zu stellen ist (BERNBECK). So ist es denn eine Folge, daß die Angaben über die Häufigkeit der Krankheit recht unterschiedlich sind.

2. Die Häufigkeit des Krankheitsbildes der vertebra plana Calvè

Bis heute ist es eine sehr seltene Erkrankung des Kindesalters geblieben. So konnte SUNDT bis 1945 aus der ihm zugänglichen Literatur über 21 Fälle berichten. 1955 sind dann im Lehrbuch für Orthopädie von REINBERG 55 Fälle aus der Weltliteratur zusammengestellt worden. NERADOVA, HERBEK, ZEMANEK veröffentlichten jüngst eine interessante Mitteilung. Sie beobachteten seit 1941 in ihrer Kinderabteilung für Knochen- und Gelenktuberkulose 18 Fälle. Die Häufung der Fälle erklären sie durch die moderne systematische Tuberkulosebekämpfung. Dadurch wurden viele unspezifische Fälle erfaßt, deren klinisches Erscheinungsbild die wahre Erkrankung verschleiert hatte. Sie halten außerdem ein regionales Vorkommen ähnlich der Luxationshäufte für möglich (HAUBERG).

II. PATHOLOGISCHE ANATOMIE

Über die eigentlichen Ursachen der VpC wissen wir heute noch nicht genau Bescheid. Darin ist man praktisch über eine Anzahl Theorien nicht hinausgekommen. Überhaupt weist der Krankheitsbegriff der aKN noch viele Lücken auf. Gerade das Krankheitsbild der Vp dürfte dazu einen Beitrag geben.

Die Deutung der Ätiologie der Erkrankung muß von den anatomischen Tatsachen der primären Knochennekrose ausgehen. Zur Pathogenese der aKN wird heute kein Zweifel mehr geäußert. Doch wird wiederum über die Ätiologie der Störungen, die zur Nekrose führen, eine breite Scala verschiedener Theorien angegeben.

Während sich LERICHE, POLICARD, VALENTIN, SCHÄFER die Zirkulationsstörungen durch trophangioneurotische Erkrankungen erklären, hält AXHAUSEN embolisch-mykotische Gefäßthrombosen mit anschließendem blandem Infarkt für die aKN verantwortlich. VANA, KÖNIG und RAUCH führen die Erkrankung auf Veränderungen der Arterienwand im Sinne der Endarteritis obliterans zurück, LÖHR auf zu langen Spannungszustand der Muskulatur, der auf die

Dauer in einer Ischaemie endet. BLOCK erklärt die Krankheit durch die vereinigte Wirkung chemischer und physikalischer Störungen, insbesondere Veränderungen im Kolloidstoffwechsel des Knochens. Auch die Lues wird für Gefäßverändernde Prozesse und für die daraus resultierenden Zirkulationsstörungen verantwortlich gemacht. Darüber hinaus ist die Erklärung von LANG, der den Prozessen sogenannte Mikrotraumen zu Grunde legt, von besonderem Interesse.

Bei FANCONI werden für das Zustandekommen malazischer Prozesse einerseits eine disponierende Epiphysenschwäche siehe die Dysostosis enchondralis epiphysaria, endokrine Dysfunktionen wie Hypothyreose, andererseits aber Realisationsfaktoren wie ein Momentanbruch als Makrotrauma, wiederholte mechanisch-traumatische Insulte als Mikrotrauma, osteomyelitische Herde in den Epiphysen als auslösendes Moment verantwortlich gemacht.

1. Die histologische Untersuchung

Auf Grund histologischer Untersuchungen von MEZZARI und NAGURA wurde der Nachweis erbracht, daß es sich bei der VP um malazische Veränderungen bei gleichzeitiger aseptischer Nekrose nach Art der Perthes-Legg'schen Erkrankung handelt (STUPNICKI).

Da naturgemäß bei dem Alter der Kinder und der Art der Krankheit sehr selten die Möglichkeit besteht, die Erkrankung makroskopisch und mikroskopisch an Hand eines Sektionspräparates zu beobachten, sind die Untersuchungen von MEZZARI sehr aufschlußreich. Er beschreibt eine partielle Autopsie, wobei der betroffene Vp mit zwei gesunden W herausgenommen wurde. Der Patient war intercurrent an tracheobronchialer Diphtherie gestorben. Bemerkenswert war noch, daß die Eltern Lues hatten und der WaR bei dem Kind bei der Geburt positiv war. Darauf ist später bei differentialdiagnostischen Erwägungen noch zurückzukommen.

In dem Bericht von MEZZARI wird bei der makroskopisch-pathologisch-anatomischen Untersuchung (sagittaler Sektion) festgestellt, daß das Mißver-

hältnis der Entwicklung der gesunden WK zu den erkrankten auffällig ist. Die angrenzenden ZWS erscheinen etwas angeschwollen, gut abgegrenzt durch einen Rand cartilaginösen Gewebes, welches keine Nucleushernie zeigt. Die Region des Nucleus pulposus erscheint etwas aufgetrieben. Die Spongiose zwischen diesen Wirbelscheiben hat scharfe Konturen, ist ziemlich regelmäßig und besitzt völlig normale Farbe. In ihrem äußersten vorderen Rand scheint sie von einem cartilaginösen Gewebe von normalem Aussehen überwuchert zu sein. Während das der Erkrankung entsprechende Lig. long. posterius an der hinteren Seite des WK in normaler Lage befestigt ist, ist das entsprechende lig. long. anterius lockerer.

"Wenn man von dem Mißverhältnis der Massen der ZWS und des WK absieht, zeigen die Gewebe ein gesundes makroskopisches Bild. Keine Infiltrations- und Erweichungszonen, keine Defekte vor oder hinter der erkrankten Stelle, normale Mengen.

Mikro-makroskopischer Befund: Dem freien Auge zeigt der histologische Schnitt, daß die beiden ZWS von normaler Form gewissermaßen in Kontakt miteinander sind, getrennt durch ein feines knöchernes Blättchen, welches sich am äußersten hinteren Rand keilförmig verbreitert.

Mikroskopischer Befund (Prof. Erdheim): Gesundes Segment: "Hier sieht man entsprechend dem Alter der Leiche eine vollkommen normale enchondrale Ossifikation, eine hohe regelmäßige cartilaginöse Proliferationszone, eine dicke kalzifizierte Schicht, eine aktive vasculäre Resorption und eine daraus entstehende rapide Knochenbildung."

Verändertes Segment: "Das Spongiosanetz des kranken WK ist empfindlich reduziert. Es ist zum Teil normal und in vollen Wachstum begriffen. Dieser Befund wird bestätigt durch die Tatsache, daß das Knochengewebe von normaler Struktur und mit schön gefärbten Kernen sich größtenteils im Zustand der Knochenapposition befindet, sei es an der Oberfläche der Bälkchen, sei es an der Innenfläche der Gefäßkanäle; und da, wo der Knochen

ober- und unterhalb an den Knorpelring grenzt, wächst er der enchondralen Ossifikation entgegen, welche zum Teil vom normalen Bild abweicht. Hier findet sich größtenteils eine gut entwickelte Zone cartilaginöser Proliferation, in der jedoch die Zellsäulen hier und da große Unregelmäßigkeiten zeigen."

"Die Resorption des Knorpelgewebes ist sehr unregelmäßig, aber die darauf folgende Knochenproduktion ist reichlicher als normal. Dieser dünne WK, welcher vom oberen und unteren Rand aus wächst, welcher wie ein normaler W an Höhe und Dicke zunimmt, ist sicher nicht der alte WK, sondern teilweise eine Neubildung. Das kann man aus der Tatsache erkennen, daß er nicht die Struktur eines normalen WK hat. Stellenweise ist er in seiner ganzen Höhe kompakt, ohne Markräume, was bei einem normalen WK unmöglich ist. Stellenweise ist er jedoch spongiös, aber in Höhenrichtung hat er nur einen oder zwei Markräume. Das kann nicht ein Fragment des alten WK sein, da es nicht gelingt, irgendeine Frakturlinie zu entdecken. Dieser neue WK ist überaus ungleich entwickelt und im ganzen äußerst niedrig. Eine der Seiten ist genügend entwickelt, dagegen ist in der Mitte ein Punkt, an dem der Knochen vollständig fehlt und wo sich die verkalkten Schichten der Cartilago conjugalis gewissermaßen berühren. Da jedoch der WK enchondral von beiden Seiten her wächst, kann man annehmen, daß dieser viel höher geworden wäre, hätte das Kind weitergelebt."

"Nachdem sich die Veränderung im Stadium fortgeschrittener Wiederherstellung befindet, ist es sehr schwer, den Beginn und die Ätiologie des Prozesses zu bestimmen. Vom alten WK blieben nur sehr spärliche Reste in Form von Splittern und Lacunenresten, Spuren eines völlig normalen oder nekrotischen Knochengewebes. Sie liegen teilweise als lacunäre Einschlüsse in dem neuen Knochengewebe, teilweise schon resorbiert durch osteoklastische Zerstörung. Daß der Knochen von Anfang an in viele Richtungen zerstückelt war, das sieht man an den Krümchen, die das typische Bild von Fraktursplittern mit Frakturflächen bieten. Diese haben sich hauptsächlich dadurch konserviert, daß

sie in den Knorpelring eingewachsen sind, wo sie von der osteoklastischen Auflösung geschützt sind, da im Knorpel keine Gefäße existieren."

Warum der Knochen nekrotisch wurde, ist daraus nicht zu ersehen. Es ist nicht mit absoluter Sicherheit feststellbar, ob es eine aKN ist.

"Es ist wahrscheinlich, daß zwischen der primitiven katastrophalen Zerstörung des alten WK und dem jetzt wiederhergestellten, lebenden und im Wachstum begriffenen Knochen, der durch eine im Grunde normale Knochenfunktion entstanden ist, ein Zwischenstadium bestand, in dem die ersten Regenerationsversuche in der Art eines Kallus vom primitiven Knochen gebildet worden sind. Anzeichen dafür würden die lacunären Überreste bieten, die im jetzigen normalen Knochen eingekapselt sind, gebildet aus einem ganz heterogenen Material, das dem primitiven Knochen angehört, und zwischen denen sich einige Lacunen einreihen können, die Ansammlungen grober Sharpeyscher Fasern enthalten. Es sind außerdem Anhäufungen von lacunären Resten kalzifizierten Knorpels zu erklären, entweder als Komponente eines Kallus oder als zugehörig zu der Kalkschicht des anulus conjugal. Diese Reste der ersten Rekonstruktionsperiode sind häufiger als die der initialen knöchernen Nekrose. Es bleibt noch nachzuweisen, daß in so zartem Alter die knöchernen Transformationsprozesse einen sehr schnellen Rhythmus haben."

NAGURA beobachtete bei einer experimentellen Erzeugung der Osteochondritis deformans coxae juvenilis von Calvé-Legg-Perthes am Femurkopf des Versuchstieres einen charakteristischen Frakturheilungsprozeß. Er bemerkte eine bestimmte Reihenfolge der Vorgänge: 1. Abbau - 1. Aufbau - 2. Abbau - 2. Aufbau. Er bringt in seiner Abhandlung zum Ausdruck, daß auch die Pathogenese der Vp auf den obengenannten Frakturheilungsprozeß zurückzuführen ist.

Im Einzelnen setzte er eine kleine Verletzung der subchondralen Spongiose an einem unschriebenen Teil des Femurkopfes und beeinflusste darauf den Prozeß mechanisch. Daraus ergab sich:

- a) Ursprüngliche Läsion der subchondralen Spongiosa (1. Abbau)
- b) Bildung von Knorpelkalluszonen im Innern des Knochens und Umbau derselben nach dem enchondralen Typus (1. Aufbau)
- c) Während des Fortschreitens des primären Aufbauvorgangs durch mechanische Beeinflussung verursachte mehrfache Abbauvorgänge im Sinne von sekundären Veränderungen, die schließlich in einer langsam und schleichend vor sich gehenden Verunstaltung des Skeletteils endet (2. Abbau - 2. Aufbau).

Er nannte diese Erscheinung "Nagura-Erscheinung". Der Autor glaubt, daraus den Schluß ziehen zu können, daß sich die Verschattung und Verdichtung der Vp ebenso wie die Abplattung und die Verschattung bei der Köhler'schen Krankheit des os naviculare auf eine Nagura-Erscheinung zurückführen läßt, die ursprünglich mit einer Kontinuitätstrennung und Knorpelkallusbildung im kindlichen WK begann.

Befriedigend sind die Untersuchungen beider Autoren nicht. Sie sind nur brauchbar als Baustein einer Deutung der Ätiologie und Pathogenese der Erkrankung. Die Untersuchungen liegen zu weit zurück, sind unvollständig und teilweise hypothetischer Natur.

Dazu kommt, daß MEZZARI einen Fall beschreibt, der praktisch schon in der Phase der Resitution übergegangen ist und beinahe nur hypothetische Überlegungen über die Ätiologie und Pathogenese zulassen. WEIL bezeichnet die Untersuchungen von MEZZARI als nicht absolut beweisend.

Auch NAGURA gelingt eine Klärung der Ätiologie nicht. Die Erwähnung der Nagura-Erscheinung wird in der späteren Literatur vermißt.

2. Die Ätiologie der aseptischen Knochennekrosen

Die Ätiologie der Vp läßt sich nur im Zusammenhang mit der Ätiologie der aseptischen Knochennekrosen klären. Doch hat dieser Weg Fehlermöglichkeiten,

wenn man die Vielzahl der Erkrankungen in Betracht zieht, die unter den Begriff aseptische Epiphysennekrosen fallen. Denn allein vom anatomischen Sitz dieser Affektionen kann man auf die Möglichkeit einer unterschiedlichen Genese schließen. Ob dies der Fall ist, ist immer noch nicht geklärt. Jedoch läßt sich das Krankheitsbild der VpC am besten durchleuchten, wenn man das Problem der primären aKN betrachtet.

a) Morphologie und Ernährung des Wirbels

Die Aufklärung der Ursache der Ernährungsunterbrechung im Knochen bedeutet auch die ätiologische Klärung des Formenkreises der aKN (HENKE-LUBARSCH). Als Ursachen können in Betracht kommen: Gefäßverschlüsse durch Embolie, Wanderkrankung, Krampf der Gefäße, sowie Gefäßverletzungen.

Die Morphologie und Ernährung eines normalen W wird von GÜNTZ wie folgt beschreiben: "Die Knorpelplatten, in denen das Faserwerk der ZWS verankert ist, sind der Rest der knorpeligen WS-Anlage. Den Übergang zum knöchernen WK stellt in der Jugend die Wachstumszone dar. An ihrem Übergang findet sich keine knöcherne Abschlußplatte, sondern es treten die Markräume bis an die Knorpelplatte heran, so daß der knöcherne Wirbelabschnitt eine lamina cribrosa ist. Durch diese Knorpelplatte hindurch ziehen während der Wachstumszeit die den Knorpel ernährenden Blutgefäße."

Ferner beobachtete SCHMORRL während des Wachstums sogenannte Ossifikationslücken am Übergang von der Knorpelplatte zum Knochen und schließlich kann die Dicke der Knorpelplatte unterschiedlich sein. Sie ist besonders verdünnt in dem Bereich, in dem früher die Chorda dorsalis durchgezogen ist.

Über Störungen des arteriellen Zuflusses ist wenig bekannt. Nach FERGUSON werden die WK von einer dorsomedialen und zwei anterolateralen Arterien versorgt. Möglicherweise handelt es sich um Endarterien, von denen die vorderen das straffe Gewebe des Längsbandapparates durchdringen müssen.

b) Theorien der primären Gefäßprozesse

Über die Genese der Zirkulationsstörungen gibt es eine Reihe von Theorien: AXHAUSEN hat in einer Reihe von Arbeiten zu begründen versucht, daß der Gefäßverschluß durch mykotische Embolie mit Ausgang in einen blanden Infarkt als ursächlicher Faktor voransteht. Die Gefäßverstopfung durch keimhaltige Bröckel bewirkt die Zirkulationsstörung oder leitet sie wenigstens ein, thrombotische Vorgänge in den umgebenden Gefäßen vervollständigen sie. Das Nichtangehen der Keime oder ihre rasche Überwindung nach erster Ausbreitung begründen die Eigenschaften der reinen Gewebsnekrose. Der blande Infarkt kann also hier nur dadurch zustandekommen, daß nach der mykotischen Verstopfung einer Endarterie das Angehen der Infektion ausbleibt (WINKE LBAUER). Diese Theorie wird durch die topische Übereinstimmung der spontanen und der mykotisch-embolischen Epiphyseonekrosen mit angegangener Infektion gestützt (HENKE-LUBARSCH). Eine weitere Stützung dieser Theorie bedeutet die Manifestation der spontanen Epiphyseonekrosen im spätkindlichen Alter, das auch von den mykotischen Ausstreunungen bevorzugt wird. Beispielsweise entstehen nur 6 % der akuten haemato-genen Osteomyelitis jenseits des Wachstumsalters. Außerdem entspricht das häufige doppelseitige Auftreten der Häufigkeit embolisch-mykotischer Prozesse.

Mitteilungen über gleichzeitiges Auftreten einer aseptischen Nekrose an einer Epiphyse und einer infizierten osteomyelitischen oder tuberkulösen Nekrose an einer anderen Epiphyse deuten ebenfalls in diese Richtung (HAGEN, BUESCH, HERZOG, AXHAUSEN).

Nach alledem scheint die Theorie annehmbar, wenn auch der histologische Nachweis der Gefäßverstopfung selbst noch nicht erbracht werden konnte. AXHAUSEN macht sie für die Fälle geltend, die eine Klärung durch eine Dauererschütterung nicht zulassen (PICK). Weitere Deutungsversuche (HENKE-LUBARSCH): Arterienwandveränderungen im Sinne einer Arteriitis obliterans (VANA, KÖNIG, RAUCH). Es sind Ausnahmefunde und wahrscheinlich Sekundärerscheinungen in Einzelfällen.

Weiter wird eine Ischaemie bestimmter Gelenkabschnitte durch langen Spannungszustand der Muskulatur verantwortlich gemacht, der auf die Dauer die Blutzufuhr behindert (LÖHR).

BLOCH nimmt ursächlich eine vereinigte Wirkung chemischer und physikalischer Störungen, insbesondere Veränderungen im Kolloidstoffwechsel des Knochens an.

MEZZARI glaubt, daß in seinem Fall die Lues als vasomotorische Erkrankung als Ursache angenommen werden muß. Er führt das Phänomen auf eine Änderung des arteriellen Tonus lokalen Ursprungs mit umschriebenen Erscheinungen zurück.

c) Theorien der sekundären Gefäßprozesse als Folge mechanischer Momente

VALENTIN, LERICHE, POLICARD, SCHÄFER nehmen als Ausgang Zirkulationsstörungen an, die durch trophangioneurotische Erkrankungen erzeugt werden. Sie machen das funktionelle Trauma bei vordisponierten Personen für diese Prozesse verantwortlich.

Das Trauma wirkt durch Wiederholungen auf den perivaskulären Sympathikus und erzeugt so zuerst Zustände der Ischaemie und dann der Hyperaemie. Diesen Zuständen entspricht der Vorgang der Verdichtung und des Wiederaufsaugens des Knochens nicht nur hinsichtlich der Schwankungen der Blutzirkulation, sondern besonders der lokalen Ernährungsverhältnisse. Der Krankheitsprozeß ist also in Beziehung zu bringen zu zirkulatorischen Funktionen die auf eine Erkrankung der vasomotorischen Fasern zurückzuführen sind (MEZZARI).

Hier taucht auch als Faktor das "funktionelle Trauma" auf. HENKE-LUBARSCH hält die primären Gefäßprozesse nicht für die alleinige Ursache und nicht für erforderlich. Die vorher angeführten Deutungen erschöpfen nicht alle Erscheinungen. Eine Reihe von klinischen Tatsachen spricht für die Wirksamkeit mechanischer Momente.

Bevorzugt wird die Lunatumnekrose bei Steinhauern und Preßluftarbeitern, die Sesambeinnekrosen bei Tänzerinnen, die Metatarsalkopfchennekrose bei Arbeiterinnen an Nähmaschinen gefunden. In allen diesen Fällen sind die betroffenen Knochen einer ständigen Erschütterung ausgesetzt; an ihnen wirkt nicht ein einmaliges Trauma, sondern ein Dauertrauma, ein ständig sich wiederholendes Mikrotrauma (LANG). Als Folge kommt es zu lokalen Einbrüchen in die locker gebaute Sponiosa. Dies führt nun zu Blutungen und durch Kompression der Markräume zu Zirkulationsstörungen, so daß lokale Knochennekrosen entstehen, die von Osteoklasten umlagert und abgebaut werden. Die atrophischen und nekrotischen Bezirke werden durch Bindegewebe ersetzt, das von den umgebenden Markräumen her einwuchert und das sich bei weiterer mechanischer Einwirkung zu Faserknorpel umwandelt. Durch diese Vorgänge kommt es zur Deformierung des befallenen Knochenabschnitts, die immer dann schwere Formen annimmt, wenn die Belastung andauert. So können sich Epiphysen oder kleinere Knochen zu schmalen sclerotischen Scheiben umwandeln oder sich in einzelne Fragmente auflösen (GROB).

NAGURA nimmt als erste Entstehungsursache eine umschriebene Zerreißung der subchondralen Spongiosabälchen an irgendeinem Teil des kindlichen WS an. HAUBERG hält dieser Ansicht den bei der Heilung begonnenen Wiederaufbau des nekrotischen Knochengewebes entgegen, wobei es in Ausnahmefällen zur völligen Restitution des WK kommen kann. Er macht teils Zirkulationsstörungen, teils eine statisch-muskuläre Fehlbelastung im Sinne eines Dauertraumas im bevorzugten gefährdeten BWS-LWS-Übergang verantwortlich.

Als Überbeanspruchung eines an sich gesunden Knochens über längere Zeit bezeichnet GARRE die aKN. Die betreffende Stelle ist kein Schwachpunkt. Es handelt sich vielmehr um jene Knochenzone, die lange Zeit einer umschriebenen Dauerbelastung ausgesetzt ist, um Knochenveränderungen, die histologisch anfangs als Umbauzone, später als Knochennekrose imponieren.

Nach LINDEMANN spielen bei der Vp abnorm gesteigerte Druckeinwirkungen jedoch nur eine untergeordnete Rolle.

HOFF glaubt, obwohl erbliche Einflüsse nicht erwiesen sind, daß verschiedene in Erwägung gezogene Schädlichkeiten erst auf dem Boden einer angeborenen Minderwertigkeit des betroffenen Gewebes zur Manifestation der Erkrankung führen. KELLER und WISKOTT sehen in der Erkrankung ein nicht abgeklärtes komplexes Geschehen. Das Trauma in der Anamnese, Orte besonderer mechanischer Beanspruchung, charakteristische Zeitpunkte einer besonderen Wachstumsintensität und der zeitliche Zusammenhang zwischen Beginn und Abschluß der Verknöcherungsprozesse an den Epiphysenkernen sprechen für die Nekrose als Folge eines Dauertraumas. Auch HAMPERL stimmt dem zu, wobei die Erkrankung offenbar im Zusammenhang mit der durch das Verschwinden der Epiphyse sich ändernden Gefäßversorgung der epiphysären Knochenteile steht. LINDEMANN beschreibt, daß der Zeitabschnitt, innerhalb dessen die jeweilige Osteochondrose in Erscheinung tritt, an jeweils zeitlich bestimmt reizempfindliche Phasen der Verknöcherung gebunden sind.

d) d) Die Ätiologie der aKN, insbesondere des Krankheitsbildes der Vp Calvé

Alle Deutungsversuche aKN zeigen, daß eine einheitliche Ursache nicht erforderlich ist. Wenn man das Krankheitsbild der VpC gesondert betrachtet, so erkennt man, daß sich die ätiologischen Deutungsversuche der aKN auf die VpC angewandt als zu grob erweisen.

Nach HENKE-LUBARSCH kommen für die VpC Dauererschütterungen als Ursache nicht in Betracht. Für diese Zustände wird an der ursächlichen Bedeutung der blanden mykotischen Infarkte festgehalten. Man glaubt, daß die vorliegenden klinischen und histologischen Symptome mit der Annahme der Entstehung durch ein einmaliges Trauma nicht vereinbar sind. Es wird ange-

führt, daß ein adäquates Trauma in der Vorgeschichte fast nie zu finden ist. So führen schwere Stauchungen der Hand in der Längsrichtung zwar zu Radiusbrüchen aller Schweregrade, aber niemals zu Lunatum-Nekrosen. Dagegen führen in der Anamnese STUPNICKI einen Fall über eine Treppe, BROCHER einen Sprung auf die Hacken, einen Fall aus dem Kinderwagen, BRAILSFORD - HARRENSTEIN ein Stolpern über eine Schwelle, NAGURA ein Hinfallen, SCHRADER einen Fall auf den Rücken beim Spielen, LÖHR einen leichten Sturz, also ein ganz unscheinbares Trauma als ätiologische Momente auf.

Andererseits ist es nach HENKE-LUBARSCH nicht verständlich, daß ein epiphysärer Impressionsbruch zu einer totalen und scharf auf die Epiphyse begrenzten Nekrose führen soll. Auch erlauben röntgenologisch gefundene Frakturlinien keine Aussage darüber, ob der Bruch am gesunden oder am primär toten Knochen entstanden ist.

MEZZARI schließt histologisch auf ein Trauma. Daß der nekrotische Knochen von Anfang an in viele Richtungen zerstückelt war, kann man der Tatsache entnehmen, daß die Krümchen das typische Bild von Fraktursplintern mit Frakturflächen bieten.

Soweit Traumen in der Anamnese aufgeführt sind, hat man Knorpelbrüche und das dadurch hervorgerufene Knorpelödem für die dauerhafte Kompression einer wichtigen Arterie verantwortlich gemacht (BERNBECK). Das Knorpelödem bedeutet aber eine Kreislaufstörung. An der Peripherie kommt es durch die Kompression der vorgeschalteten Arterien zur peristatischen Hyperaemie und zur Stase. Nach NORDMANN bringt die peristatische Hyperaemie durch ihre Stromverlangsamung eine umschriebene Stauung des Gewebssaftes mit sich, und eine solche Stauung bedeutet einen Wachstumsreiz für indifferentes Bindegewebe. Daneben kommt es zur Erscheinung des Stase, die zur Nekrose führt. Auch die Strombahn wird nekrotisch und kann nur durch eine völlige Neubildung ersetzt werden (LANG).

Daß ein einmaliges Trauma für die Entstehung des VpC ausreicht, erfährt man bei LINDEMANN. Der Autor beschreibt, daß RUTISHAUSER die Osteozytennekrose in den Mittelpunkt des zellulären Geschehens bei traumatischen Osteopathien stellt. Auch HELINER ist dieser Ansicht. Das Knochenkörperchen bildet mit der Intermediärsubstanz eine Einheit. Die Nekrose beeinflußt auch die Qualität der Grundsubstanz. Sie ist nach seiner Meinung nicht von der Auflösung der Grundsubstanz zu trennen.

LINDEMANN mißt dem Trauma unter Hinweis auf von SAEGESSER durchgeführte Experimente als der Ursache von lokalen Ernährungsstörungen und Nekrosen des Knochens große Bedeutung bei. Als den wichtigsten Faktor für die Entstehung bezeichnet er das "Trauma in seinen Varianten". Es kann frakturierend oder nur das Gewebe erschütternd wirken. Hiermit wären auch die Angaben von unscheinbaren Traumen in den Vorgeschichten zu erklären und würden ihre Bedeutung gewinnen.

3. Die Entstehung und die Erscheinungsbilder der

Erkrankung am Wirbel

In vielen Fällen ist, wie schon erwähnt, die Diagnose nur retrospektiv am klinisch-röntgenologischen Verlauf zu stellen. BROCHER sagt, man könne die Erkrankung Vp nicht verkennen, wenn man das Glück hat, den Verlauf oder den Beginn beobachten zu können. Er schneidet damit die differentialdiagnostischen Schwierigkeiten an, worauf aber später noch zurückzukommen sein wird.

Da der Knochen bei Lebenden nur durch das Röntgenbild sichtbar gemacht werden kann, und da im Röntgenbild wiederum nur der Gehalt an schattengebenden Kalksalzen uns den Knochen darstellbar macht, so ist es letztlich das Verhalten des Kalkgehaltes, das uns zur Diagnose führt (GÜNTZ).

Der Beginn der krankhaften Veränderungen ist im allgemeinen nicht feststellbar.

GÜNTZ legt den Erscheinungen Gefäßreaktionen in der Umgebung des Knochens zu Grunde, die Hyperaemie und Entkalkung zur Folge haben. Nach ROSSELET kann man röntgenologisch drei Stadien unterscheiden: Beginn der Erkrankung, ausgebildete Krankheit und Stadium der Regeneration. Er konnte ein Frühstadium beobachten, bei dem der Wirbelkörper kurz vor dem Zusammensinken das Bild einer hochgradigen Entkalkung bot. Schon CALVE beobachtete dieses Frühstadium mit Knochenatrophie (Osteoporose momentanee), welches relativ flüchtig ist und meist der Diagnose entgeht. Auch BROCHER beschreibt die geringgradige Erniedrigung eine LKW mit breiter äquatorialer Aufhellungszone, was von STUPNICKI bestätigt wird, der im WK eine undeutliche Aufhellung sah, welche sich in verschmälerten Zuständen bis zur Vorderfläche des WK fortsetzt und im Bereich des foramen nutritium endet.

BERNBECK gibt als Initialsymptom eine diffuse Sklerosierung des ganzen Knochenkerns an, dann eine fortschreitende Arrodierung der Deck- und Bodenplatten von der Peripherie her und daraus mechanisch bedingte Einbrüche der erweichten Spongiosa. Das Zusammensinken bis auf eine sehr kalkdichte, flache Knochenplatte erfolgt sehr schnell (MATZNER). OBERDAHLHOFF beobachtete, daß der WK von queren Verdichtungsstreifen durchsetzt war. An einigen Stellen zeigten sich auch herdförmige oder schollige Auflockerungen. Auch HARRENSTEIN machte früher diese Beobachtung. Der Befund der knochendichten Scheibe bleibt nach BROCHER in der Regel einige Jahre bestehen. MEZZARI beschreibt als mikroskopischen Befund seiner histologischen Untersuchung am Sektionspräparat den WK als feines knöchernes Blättchen. Es besteht aus Spongiosatrabekeln, die deutlich größer und dichter als die der normalen WK sind.

Eine deutliche Kantenabflachung vorne oben und unten an den erkrankten W benachbarten WK-Kanten wird von LÖHR noch angeführt. Im Laufe der Beobachtung nahm sie zu. Der Autor vermutet, daß die Ernährungsstörungen

sich auch auf die benachbarten W erstreckt haben, denn durch rein statische Veränderungen sind diese Erscheinungen nicht entstanden. Diese Angaben werden in der Literatur aber als nicht charakteristisch angesehen. MARQUARDT beschrieb das Zusammensintern der WK auch bei Entlastung.

Über den Zeitraum, den die Erkrankung vom Beginn bis zur Manifestation ausfüllt, gibt es nahezu übereinstimmende Aussagen. Die Autoren berichten von einem schleichenden Verlauf; nur MARQUARDT beschreibt Fälle, die stürmisch begannen.

Das Zusammensintern selbst wird von allen Autoren als ein stürmisch verlaufender Vorgang beschrieben, der nach drei bis vier Monaten beendet ist (NERADOWA, BROCHER). MATZNER berichtet von einem Fall, der sich innerhalb von sechs Wochen manifestierte. Der Befund der verdichteten Platte bleibt mehrere Jahre bestehen. Nach Beobachtungen NERADOWAS ist der degenerative Abbau nach drei bis vier Monaten beendet und niemals vollständig.

4. Morphologie des erkrankten Wirbels

Nach BROCHER bleibt es unerklärlich, daß trotz der Schwächung der Knochenstruktur eine vorn und hinten gleichmäßig schmale Knochenplatte entsteht und nicht ein Keilwirbel, wie er an der WS sonst üblich ist (Tbc, Tumor, Myelom, Osteoporose, Fraktur, usw.). Als Flachwirbel bezeichnet BROCHER diejenigen WK, bei welchen die oberen und unteren Wirbelpole einander in ungewöhnlicher Weise genähert sind, welche aber keinen Substanzverlust aufweisen und deren Deckplatten erhalten sind.

Während die überwiegende Mehrheit der Autoren (MEZZARI, MAHR, LÖHR, BROCHER, OBERDAHLHOFF u. a.) die Ausbildung einer gleichmäßig geformten Wirbelscheibe beschreiben, die sich am äußersten hinteren Rand keilförmig verbreitert (MEZZARI), berichtet ROSSELET,

daß es nicht immer zur Ausbildung der charakteristischen Plattwirbel kommt. Auch vordere und seitliche keilförmige Deformierungen, letztere mit Scoliosen, sind wiederholt beobachtet worden. Auch HOFF und NERADOWA geben Beiträge dazu. MATZNER schreibt von einer anfänglichen Keilform, die aber relativ schnell zu einer Platte zusammensintert. Viele Autoren (OBERDAHLHOFF, LÖHR, HENKE-LUBARSCH) berichten, daß die meist planparallelen, oft nur scheibendicken Wirbelplatten nach ventral und seitlich über die Grenzen der normalen Nachbarnwirbel vorspringen.

5. Das Verhalten der Zwischenwirbelscheiben bei der Erkrankung

Die Höhe der ZWS ist ein wichtiges differentialdiagnostisches Merkmal. Eine Erniedrigung würde nämlich absolut gegen die Diagnose VpC sprechen. Die ZWS behalten bei der VpC ihre normale Höhe.

Nach Berichten von HAKRENSTEIN dagegen ist über die Höhe der ZWS keine Gewißheit zu erhalten, da die hohen, nicht oder nur wenig schattengebenden Zonen ober- oder unterhalb des niedrigen kalkhaltigen Gebietes nicht ausschließlich dem Vorhandensein von Knorpel zugeschrieben werden brauchen; sie können mitverursacht werden durch zwei Schichten stark entkalkten atrophierten Knochengewebes, die noch dem kranken WK angehören. Dieser Ansicht schließen sich auch FEDERSCHMIDT und LÖHR an. CALVE, OBERDAHLHOFF, BROCHER berichten von ZWS, die ihre normale Höhe behalten. Sie beschreiben auch ZWS, die sogar abnorm hoch erscheinen.

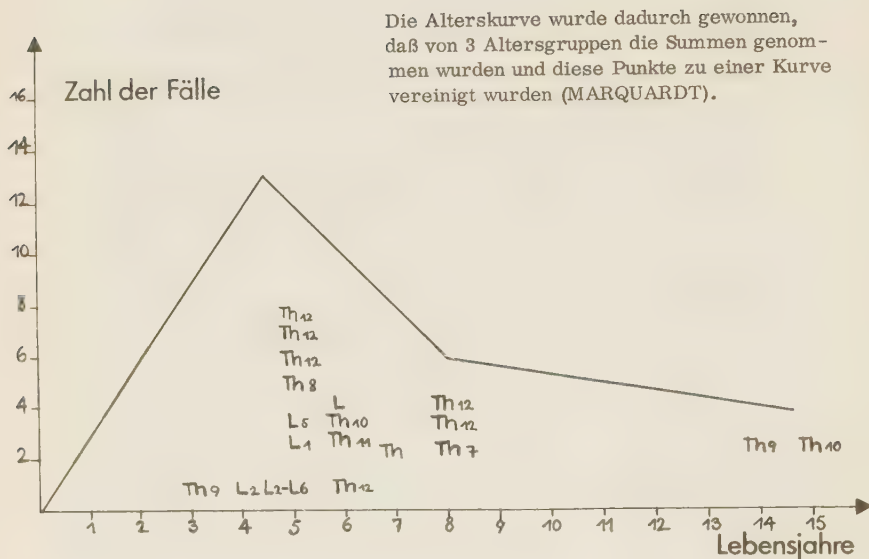
BROCHER glaubt, daß die Höhe der ZWS durch das Mißverhältnis zwischen dem physiologischen Expansionsvermögen der Bandscheibe und der geschwächten Wirbelstruktur entsteht. Durch histologische Untersuchungen wurde bewiesen, daß die Bandscheiben ganz normal aufgebaut sind (MEZZARD).

6. Die Zusammenhänge zwischen Alter des Kindes, also der
Wachstumsperiode der WS, und dem Sitz der Erkrankung

Der Altersdurchschnitt liegt nach Untersuchungen von REIMANN an 31 Fällen bei sieben Jahren. Man ist sich klar, daß der Zeitabschnitt, innerhalb dessen die juvenile Osteochondrose in Erscheinung tritt, an jeweils zeitlich bestimmte reizempfindliche Phasen der Verknöcherung gebunden ist (LINDEMANN). Auch KELLER-WISKOTT ordnen in ihrem Buch der Erkrankung charakteristische Zeitpunkte einer besonderen Wachstumsintensität und zeitliche Zusammenhänge zwischen Beginn und Abschluß der Verknöcherungsprozesse an den Epiphysenkernen zu. Ausgedehnte Untersuchungen über diese Beziehung hat MARQUARDT angestellt.

Er beschreibt, daß anscheinend sämtliche freie WK, die der HWS und der obersten BWS am seltensten, der untersten BWS am häufigsten und der LWS weniger häufig befallen werden. MAHR berichtet von einem fünfjährigen Knaben, der eine VpC am 5. HW hatte. Auch SCHRADER stellte bei einer Nachuntersuchung eine Affektion am 1. HW fest. MARQUARDT führt an, daß in den ersten sechs Lebensjahren, einem Zeitabschnitt, der im normalen Wachstum der WS durch das Wachsen der verschiedenen Knochenkerne charakterisiert ist, alle WS-Abschnitte von der Erkrankung betroffen sind. Vor Beginn der Gehperiode wurde bisher kein Erkrankungsfall bekannt.

Bei Betrachtung der Statik der WS in dieser Wachstumsperiode muß die Tatsache vorangestellt werden, daß die Belastung der Körper und der Bogenreihe in sämtlichen Abschnitten der WS gegenüber den späteren Lebensperioden am gleichmäßigsten ist. Die physiologischen Krümmungen sind nur mäßig ausgebildet und noch nicht fixiert. Hierdurch erklärt sich leicht das relativ gleichmäßige Befallensein der verschiedenen Abschnitte der WS und vor allem der LWS. In den späteren Zeitabschnitten scheint nach den bisherigen Beobachtungen die LWS verschont zu bleiben.



In den späteren Wachstumsperioden der WS wird die Erkrankung offensichtlich seltener. Normalanatomisch fixieren sich etwa vom sechsten Lebensjahr an die physiologischen Krümmungen der WS. Die Knorpelfugen zwischen den Knochenkeilen schließen sich ganz, die WK nehmen im weiteren Verlauf endgültige Gestalt an. In der letzten Wachstumsperiode verknöchern auch noch die Wirbelepiphyse.

Bei den bisherigen Erkrankungsfällen fand sich nur eine Häufung der Erkrankung der Wirbel des Brust-Lendenübergangs, vor allem des 12. BW, in der Wachstumsperiode vom sechsten Lebensjahr an. Mit zunehmendem Alter verlegt sich das Maximum der Erkrankungen in die mittleren Abschnitte der BWS.

Im Zusammenhang mit den statischen Verhältnissen der WS - Die statischen Verhältnisse der WS, insbesondere zusammen mit der zunehmenden Fixierung und der Ausbildung der normalen Krümmungen, können die Bevorzugung einzelner WS-Abschnitte erklären. Auffallend ist das völlige Zurücktreten der LWS als Erkrankungssitz.

In den Fällen, in denen mehrere WK erkrankt sind, handelt es sich immer um Kinder in der ersten Wachstumsperiode (HANSON, MITCHELL, SCHRADER). Alle 3 beschriebenen Fälle waren bei Beginn der Erkrankung vier Jahre alt. Bei SCHRADER handelt es sich um eine Massenerkrankung der verschiedensten WK ohne regelmäßigen Ablauf (C6, TH7, TH9, L1, L2).

7. Spätere Vererbung oder örtliche Einflüsse bei der Erkrankung eine Rolle?

HOFF führt für die Ätiologie der AK an, daß es, obwohl erbliche Einflüsse nicht erwiesen sind, den Anschein hat, als würden die verschiedenen in Erwägung gezogenen Schädlichkeiten auf dem Boden einer angeborenen Minderwertigkeit des betreffenden Gewebes zur klinischen Manifestation der Erkrankung führen. GARRE dagegen ist der Meinung, daß die betroffenen Stellen keinen Schwachpunkt der Natur darstellen.

Daß familiär gehäuftes Auftreten, gelegentlich multiples Vorkommen und gleichzeitig vorhandene andere Anlagefehler auf erbliche und konstitutionelle Einflüsse hinweisen, wird bei LEIBER-OLBRICH beschrieben. STUPNICKI hält diese Frage für differentialdiagnostisch sehr schwierig und für ungeklärt. So ist eine Wirbelabplattung bei verschiedenen Erkrankungen beobachtet und beschrieben worden, insbesondere bei hereditären Wirbelmißbildungen. DAHMEN berichtet von einem Fall von angeborener Vp totalis, verbunden mit einem 8. HW und einer spina bifida des 1. Kreuzbeinwirbels. Von NERADOWA, HERBEK, ZEMANEK dagegen wird ein regionales Vorkommen angenommen.

8. Die Regeneration der erkrankten Wirbel in der Heilungsphase

HESS berichtet, daß die Vp osteonecrotica als ein Krankheitsbild erst dann mit Bestimmtheit angenommen werden kann, wenn auch die Rekonstruktion des zusammengesunkenen WK beobachtet werden kann. Die Richtigkeit dieser Annahmen bestätigen alle Autoren. Über das Ausmaß der Restitution, über die Dauer dieses Vorgangs sind jedoch keine einheitlichen Aussagen vorhanden.

In seiner großen Untersuchung stellte MARQUARDT fest, daß die Höhenzunahme der WK sehr verschieden ist, in der Regel jedoch gering. Der Idealfall wurde nicht erreicht, nur eine annähernde Normalisierung der Struktur (OBERDAHLHOFF, STUNPNICKI, BROCHER). FRIPP beschreibt drei Fälle, die nach 22 Jahren, einen Fall, der nach 12 Jahren nachuntersucht wurde. Die WK waren weitgehend wieder aufgebaut und zeigten als Rest der Vp zentrale Verdichtungen. Dagegen berichten ALLENBACH, GARRE, MEZZARI, GROB von einer vollständigen Regeneration der erkrankten WK, die keine Unterscheidung vom gesunden WK mehr zuläßt. BROCHER beobachtet an einem LWK sogar eine ungewöhnliche (kompensatorische) Höhe.

Einen besonderen Fall führt PANNER an, an dem er noch nach 8 Jahren eine Vp feststellte.

Die Regeneration des Knochens erstreckt sich über Monate, Jahre. MAHR berichtet von einer reparativen Tendenz nach 4 Monaten, ALLENBACH spricht von 1 1/2 Jahren, BROCHER von 6 1/2 Jahren, was bei den ungünstigen lokalen Zirkulationsverhältnissen wohl verständlich ist (GROB). Für die Wiederherstellung des WK macht BREMEN die alleinige Erkrankung des WK verantwortlich, während die angrenzenden ZWS gesund bleiben. Der Verlauf dieser Regenerationsvorgänge wird von MARQUARDT in seinen Untersuchungen genau beschrieben.

Zu Beginn des Ausheilungsstadiums kommt es zu einer Auflockerung der kalkdichten Platte des erkrankten Knochenkerns, und am Übergang von

dem so veränderten Knochenkern zum Knorpel zeichnen sich deutlich schmale, kalkdichte Säume ab. Die zentralen knöchernen Partien nehmen im Lauf der Zeit wieder Spongiosa-Struktur an (BERNBECK).

Im weiteren Verlauf der Regeneration schieben sich die kalkdichten Säume immer mehr an die Peripherie des knorpeligen WK. Hierdurch kommt es zu einer Verbreiterung der Spongiose und dadurch zu einer röntgenologisch sichtbaren Höhenzunahme. Wesentlich ist also, daß zunächst nur die knorpelig präformierten Teile der WK, die zwar auf dem Höhepunkt der Erkrankung auch verschmälert sind, von dem sich regenerierenden kranken Knochenkern wieder zurückgewonnen werden. Nach MARQUARDT scheint es also nach den bisherigen Beobachtungen nicht richtig zu sein, von einer Regeneration des WK zu sprechen. Es regeneriert sich lediglich der Knochenkern und benützt hierzu die relativ verbreiterten knorpeligen Säume. Die Verbreiterung der Knorpelsäume ist ursprünglich auf Kosten der Kernsubstanz entstanden.

Der objektive Höhenverlust der erkrankten WK wird jedoch nach den bisherigen Beobachtungen nicht mehr ausgeglichen. Nachdem der sich regenerierende Knochenkern die Knorpelsäume durch Knochen ersetzt hat, verläuft die weitere Höhenzunahme der WK anscheinend parallel dem der benachbarten WK - MARQUARDT beschreibt ferner, daß der Sitz der Erkrankung für die Auswirkung der Regeneration von Bedeutung zu sein scheint. Die anatomischen Heilungsergebnisse der erkrankten LWK waren in den bisher beobachteten Fällen wesentlich besser als bei der Erkrankung der übrigen Abschnitte der WS.

9. Ist die monovertebrale Affektion typisch für die Erkrankung VpC,
oder kann die Affektion mehrerer Wirbel auch zu dieser Erkrank-
ung gezählt werden?

Die monovertebrale Affektion wurde von CALVE als wesentlich für die

Krankheit angesehen. HARRENSTEIN, MAHR, STUPNICKI, OBER-
DAHLHOFF schließen sich dieser Ansicht an. Dagegen ließ MARQUARDT
den Standpunkt des monovertebralen Befalls fallen, WEIL spricht von
einer nicht ganz seltenen Multiplizität und auch ALLENBACH, BROCHER,
NERADCWA, HRBEK, ZEMANEK, BERNBECK u. a. geben Einzelmittei-
lungen über den Befall von zwei oder drei WK.

SCHRADER berichtet über einen Fall von VpC der HW6, BW7, BW9, L1,
L2 sowie von unregelmäßigen Konturen und Knochenaufhellungen an BWS
und BW10. Für OBERNIEDERMAYER besteht in diesen Fällen kein Anlaß
zur Annahme, daß der uniloculären Vp eine andere Genese zukommt als
Veränderungen an mehreren W.

Diese Frage führt zu differentialdiagnostischen Überlegungen. Sie berührt
auch die Entscheidung, ob man die VpC als idiopathische Erkrankung an-
sehen soll oder sie als Symptom einer anderen Krankheit zu betrachten
hat.

III. DIFFERENTIALDIAGNOSTISCHE ÜBERLEGUNGEN.

IST DER MORBUS CALVE EINE IDIOPATHISCHE ERKRANKUNG ODER SYMPTOM EINER ANDEREN KRANKHEIT ?

Der monovertebrale Befall und der Calvè'sche Krankheitsbegriff waren eine
Einheit. Nun wurden im Laufe der Zeit multivertebrale Affektionen beschrie-
ben. Hier beginnt die Diskussion, ob dieser multivertebrale Befall nicht das
Symptom einer anderen Krankheit ist.

OBERNIEDERMAYER hält die Annahme nicht für berechtigt, der uniloculären
Vp komme eine andere Genese zu als den Veränderungen an mehreren W. In
den letzten Jahren wurden, namentlich von angloamerikanischer Seite, Zwei-
fel geäußert, ob die Vp überhaupt zu den Osteochondropathien gerechnet werden

darf. Es wurde dabei insbesondere an das eosinophile Granulom gedacht. Auch POUYANNE formuliert vorsichtig: "In einer gewissen Zahl von Fällen beruhe die VpC nicht auf einer Osteochondritis, sondern auf einem primären eosinophilen Granulom."

Solange man die Vp osteonecrotica CALVE als eine Krankheitseinheit ansah, erschien es logisch, ihr eine symptomatische Form gegenüberzustellen, bei welcher die Ätiologie offensichtlich ist (BROCHER). Neueren Forschungen zufolge verwischen sich aber diese Unterschiede. Immer mehr häufen sich die Beobachtungen von Veränderungen der WK im Sinne einer Vp, welche auf ein eosinophiles Granulom (EG) zurückzuführen sind. Dadurch wird es wahrscheinlich, daß die ursprüngliche Krankheit nur zu einem Symptom wird.

FAURE, MICHEL, BUSSIÉREY verfolgten 19 eigene Fälle und kamen zu dem Schluß, daß man die Erkrankung als klinisch-anatomisches Symptom aufzufassen hat, da in 12 von 19 Fällen eine Reticulose vorlag. Auch HAUBERG spricht von einer Wandlung der Situation der VpC-Frage durch die Gegenüberstellung einer Häufung von histologischen Befunden von EG und dem Befund von MEZZARI. Er verlangt deshalb weitere Unterlagen für die Existenz der osteonecrotischen Form.

Der Begriff VpC verspricht an sich keine pathogenetische Deutung und kann als Symptom vieler Krankheiten gelten. Nach BROCHER bezeichnet man als Flachwirbel diejenigen WK, bei welchen die oberen und unteren Wirbelpole einander in ungewöhnlicher Weise genähert sind, welche aber keine Substanzverluste aufweisen und deren Deckplatten erhalten sind. Die VpC kann man kaum verkennen, wenn man das Glück hat, ihren Beginn beobachten zu können. Andererseits kann bei bekannter klinischer Symptomatologie und bei Vorliegen nur einer einmaligen Röntgenuntersuchung eine Verwechslung mit einem anderen Leiden vorkommen. BISCHOFSSBERGER führt Krankheitsbilder an, die dem MC röntgenologisch und klinisch so ähnlich sind, daß die Diagnose MC in anderen Fällen zweifelhaft erscheinen muß. HAUBER glaubt, daß röntgenologisch eine Trennung der echten und

der symptomatischen VpC undurchführbar ist, wenn auch auf das mehr solitäre Vorkommen und die starke Restitutionsfähigkeit des MC hingewiesen wird.

Wie ungemein schwierig es ist, zu entscheiden, ob die VpC als idiopathische Erkrankung oder als Symptom zu werten ist, zeigt ein Fall, den ALLENBACH beschrieben hat. Dieser Fall sprengt den Calvè'schen Krankheitsbegriff, denn es bestand gleichzeitig eine Solitärknochencyste an der Tibia. Der ätiologische Zusammenhang ist unklar.

Auch BAERWOLFF beschreibt einen bisher noch nie beobachteten Fall, bei welchem sich zu gleicher Zeit ein nekrotischer Prozeß im brustbein-nahen Anteil der Clavicula entwickelt hatte. Hinweise zur Deutung des Clavicel-Befundes sind im Schrifttum nicht enthalten; auch hier muß die Frage des ätiologischen Zusammenhangs offen gelassen werden.

Doch kristallisieren sich bei den genaueren Untersuchungen auch Fälle heraus, die man eindeutig als VpC diagnostizieren muß. Als Beispiel mag hier nur die Häufung der Fälle gelten, die NERADOWA, HRBEK, ZEMANEK anlässlich der intensiven Tbc-Bekämpfung erhielten, wobei viele unspezifische Fälle erfaßt wurden. Es darf also an der VpC als einem idiopathischen Krankheitsbild festgehalten werden.

1. Die isolierte Flachwirbelbildung (BROCHER)

BROCHER unterscheidet zwischen isolierter Flachwirbelbildung, welche sich nur an einem oder wenigen WK findet, und einer mehr generalisier-ten Plattwirbelbildung, Platyspondylie genannt. Er gibt aber zu, daß die Grenze zwischen diesen zwei Formen fließend ist. In beiden Fällen handelt es sich um eine symptomatische Form der VpC. Dabei ist die Chance, daß ein Keilwirbel entsteht, unverhältnismäßig größer als die Entstehung eines Flachwirbels (LIECHTI).

Zu der isolierten Flachwirbelbildung zählt BROCHER als auslösende Ursache die Spondylitis tuberculosa, traumatische Wirbelfrakturen und W-Kompressionen, maligne Tumoren (Wirbelmetastasen) und Reticuloendotheliosen.

a) Spondylitis tuberculosa

Wenn CALVE in seiner ersten Veröffentlichung von einem der Pottischen Erkrankung ähnlichen Krankheitsbild und MEZZARI von einer infantilen Pseudospondylitis sprechen, so haben beide Autoren darauf hinweisen wollen, wie schwierig die Abgrenzung gegenüber der tuberculösen Spondylitis (Tb-Sp) zu Beginn der Erkrankung sein kann (SPUPNICKI).

Dieser diagnostische Zweifel klärt sich im weiteren Verlauf, besonders bei genauer Röntgenkontrolle, bald auf. Das Unversehrtbleiben der ZWS das Ausbleiben der degenerativen Folgezustände und die Restitution der erkrankten WK wird von allen Autoren als sicheres Unterscheidungsmerkmal gegenüber einer Tb-Sp angesehen. OBERDAHLHOFF fügt noch das Fehlen von Abszeßschatten, späterhin das Ausbleiben von Knochenspangen bzw. von Blockwirbelbildung dazu. Durch die Laboratoriumsdiagnostik sichert man sich mit den spezifischen Tb-Tests ab.

Die klinischen Symptome entsprechen denen einer jugendlichen Spondylitis (BROCHER): Der schleichende Beginn der Nackenschmerzen, Kreuzschmerzen, vorzugsweise bei Belastung (Kinder klagen oft über Bauch- statt Rückenschmerzen); die erkrankten Wirbel sind druck-, rüttel- und stauchempfindlich; der betroffene WS-Abschnitt wird bei allen Bewegungen reflektorisch fixiert (defense musculaire); ein Kompressionsyndrom kann auftreten.

Daß die einmalige Röntgenuntersuchung täuschen kann, beschreiben HARRENSTEIN und NERADOWA. Sie berichten von paravertebralen Verschattungen in der Art eines spondylitischen Prozesses, die sich auf späteren Kontrollbildern aber spontan zurückgebildet hatten.

b) Traumatische Wirbelfrakturen und Wirbelkompressionen

Bei Tetanus, sowie bei der modernen Krampfbehandlung (Schocktherapie) wird durch übermäßige Kontraktur der ventralen und dorsalen Rumpfmuskulatur ein starker, unphysiologischer axialer Druck ausgeübt. Die jugendliche und vor allem die vermehrt kyphotische WS muß als weniger widerstandsfähig betrachtet werden. Durch rhythmische Kontraktionen und Überlastung kommt es zu Einbrüchen in den Deckplatten. Bei Wiederholung wird eine ganze Deckplattengegend in den WK hineingestaucht. Entgegen älteren Auffassungen kann der geschilderte Vorgang an einem völlig gesunden WK vor sich gehen (BROCHER).

Nach ODE betrifft dies fast immer den mittleren Teil der BWS. Dabei kommt es, wie HOFF beschreibt, zur Ausbildung von Keilwirbeln und Plattwirbeln. Die ZWS bleiben unbeschädigt.

ALLENBACH berichtet von einem Fall, der die BW6, BW7 und BW9 nach schwerem Tetanus betraf und in der weiteren Entwicklung zu einer völligen Wiederherstellung zu führen scheint. Auch von HESS wurde ein Fall von multiplen Wirbelfrakturen nach Tetanus beobachtet.

c) Kümmel-Verneuil-Syndrom

Auch die posttraumatische Abplattung beim Kümmel-Verneuil-Syndrom ist von der VpC kaum zu unterscheiden (FANCONI). Dabei ist man sich aber nicht sicher, ob dieses Syndrom nicht in den Formenkreis der aseptischen Epiphyseonekrosen gehört (WILSON-OLBRICH).

Das posttraumatische Kümmel-Verneuil-Syndrom stellt eine besondere Verlaufsform einer Wirbelfraktur dar. Dabei kommt es nach Wochen und Monaten der Latenz aus anscheinend völliger Gesundheit heraus plötzlich spontan oder als Folge eines weiteren Traumas zu einem Zusammenbruch des Wirbels. Der Prozeß ist progredient, es resultiert ein schmerzhafter Gibbus.

d) Maligne Tumoren

Es kann sich dabei um primäre Knochentumoren oder um Knochenmetastasen

anderer Tumoren handeln. Die Flachwirbelbildung stellt dabei meist nur eine vorübergehende Phase im Krankheitsgeschehen dar. Nach BROCHER ist es kein häufiger Befund; viel öfter kommt es zur Ausbildung eines Keilwirbels oder zu Zerstörungsprozessen.

e) Reticuloendotheliosen

Bei den Reticuloendotheliosen, zu welchen die Abt-Sieve-Letterersche Krankheit, die Hans-Schüller-Christiansche Krankheit und das eosinophile Granulom (EG) zu zählen sind, kann es zu einer der VpC ähnlichen Abflachung des WK kommen.

Immer mehr häufen sich die Beobachtungen von Veränderungen des W im Sinne einer VpC, welche auf ein EG zurückzuführen sind. Dabei sind die ZWS unverändert. Der Lieblingssitz ist das Schädeldach, dem die WS in der Häufigkeit gleich nachfolgt.

Bei Kindern oder Jugendlichen entsteht unter geringem Schmerz oder leichter Temperatursteigerung eine geringfügige oder auch starke Kyphose. Es glückt selten, osteolytische Vorgänge in den WK röntgenologisch nachzuweisen. Oft ist schon bei der ersten Untersuchung, wie WEIL berichtet, der Zusammenbruch von eine, selten von mehreren Wirbeln erfolgt und es zeigt sich ein Röntgenbild, das der VpC völlig gleicht. BISCHOFBERGER berichtet von einem Fall, der als multiloculäre VpC eingeordnet worden wäre, hätten sich nicht, nachdem Röntgenuntersuchung und Klinik 4 Jahre versagt hatten, Herde am Schädeldach gebildet. Eine Unterscheidung dieser Wirbelzusammenbrüche auf Grund einer Lipoiddystrophie gegenüber einem MC wäre nur histologisch möglich gewesen.

POUYANNE fordert, nachdem er feststellte, daß in einer gewissen Zahl von Fällen die VpC auf einem primären EG beruhte, man solle auch bei anderen gutartigen Knochendystrophien dieser Art, die als Epiphyseonekrosen diagnostiziert werden, nach einem primären EG suchen. So wurden aus dieser Sicht namentlich von anglo-amerikanischer Seite Zweifel geäußert, ob die VpC überhaupt zu den Osteochondropathien gezählt werden darf.

Die SIEWE-LETTERERSche Krankheit beginnt stürmisch und geht allmählich in die Hans-Schüller-Christiansche Krankheit über (BROCHER). Dabei wird fast ebenso häufig wie der Schädel die WS befallen. Wirbelherde können das Krankheitsgeschehen eröffnen oder auch erst im späteren Verlauf auftreten. An einzelnen, mehreren oder allen W wird das Mark von Granukomassen infiltriert, die auch vor der Corticalis nicht halt machen. Dabei kommt es zu Wirbelzusammenbrüchen im Sinne der VpC. Auch beim Morbus Gaucher kommt es zur symptomatischen Flachwirbelbildung.

2. Generalisierte Flachwirbelbildung (BROCHER)

Im Gegensatz zu den vereinzelt Wirbelaaffektionen faßt BROCHER die Chondrodystrophie, das Geroderma osteoplastica hereditaria, die Osteogenesis imperfecta unter dem Begriff generalisierte Flachwirbelbildung oder Platyspondylie zusammen. Es gehören dazu noch die Ostitis fibrosa generalisata, die enchondrale Dysostose und der Morbus Scheuermann.

a) Enchondrale Dysostosen

α) Die Chondrodystrophia tarda

Das Verhalten der WS bei der Chondrodystrophie (BRAILSFORD, MORQUIO) bedarf besonderer Beachtung. Das Krankheitsbild zählt zu den enchondralen Dysostosen vom meta-epiphysären Typ. Die WK bleiben ungewöhnlich niedrig, können sich verbreitern, bleiben ferner im Wachstum zurück. Sie können auch zum Teil, besonders an der Dorso-Lumbalgrenze, keilförmig werden, wodurch ein Gibbus entsteht. Dabei ist die periostal weiterwachsende Mittelpartie des WK wenig alteriert, schwer die enchondral wachsenden unteren und oberen Partien (FRANCONI).

β) Epiphysäre enchondrale Dysostose vom Typ RIBBING

Sie ist eine progrediente Störung der Epiphysenverknöcherung. Ätiologisch basiert sie auf einer konstitutionell bedingten mangelhaften Vasculari-

sation der von allen Seiten vom Knorpel umgebenen Knochenkerne mit sekundären Ernährungsstörungen. Dafür spricht, daß das Röntgenbild demjenigen der aKN recht ähnlich ist, allerdings sind stets mehrere Knochenkerne betroffen, am häufigsten am Knie- und am Hüftgelenk.

Sie kommt familiär, aber auch sporadisch vor.

Bei den Dysostosen sind die Knochen, im Gegensatz zur Chondrodystrophie zuerst normal; erst im Laufe des ersten Lebensjahres werden die Wachstumsstörungen manifest (FANCONI).

γ) Dysostosis multiplex Pfaundler-Hurler (Gargoylismus)

Hier ist neben der enchondralen auch die periostale Ossifikation gestört. Neben den Verunstaltungen kommt es zu einer Störung des Glukoproteidstoffwechsels. Die WK sind klein, in sagittaler Richtung verkürzt und zeigen am unteren Ende einen Sporn (FANCONI).

b) Geroderma osteoplastica hereditaria (MAMATTER, FRANCESCHETTI, KLEIN, SIERRO)

Schon relativ früh tritt eine diffuse Osteoporose auf. Auf dieser Basis kommt es zur Flachwirbelbildung, die wahrscheinlich durch Einsinken der den ZWS nahegelegenen WK-Abschnitte erfolgt. Die Deckplatten und Bandscheiben selbst zeigen keinen Röntgenbefund (BROCHER).

c) Osteogenesis imperfecta

Die Osteogenesis imperfecta letalis kommt nicht in Betracht, wohl aber die Osteogenesis imperfecta tarda. Es handelt sich um eine dominant vererbte Störung der Osteoblastentätigkeit. Zum Krankheitsbild gehören neben der hochgradigen Knochenbrüchigkeit blaue Scleren, blaue Säume an den Zähnen und Taubheit infolge Otosclerose. Da die Osteoklastentätigkeit nicht gestört ist, kommt es zu einer hochgradigen Osteoporose. Es sind auch Fälle von Affektionen der WS beschrieben worden (WEIL), wobei es zu einer Verbrei-

terung der WK in seitlicher Richtung mit kräftiger Erniedrigung kam. Auch JESSERER erwähnt eine Affektion der WS mit Deformierung und rahmenartiger Einfassung des WK als Ausdruck der Hypostose.

d) Ostitis fibrosa generalisata (Recklinghausen)

Das Wirbelbild ist nicht so charakteristisch wie das der Gliedmaßenknochen, da röntgenologisch die Cysten und braunen Tumoren im Wirbelbereich wegen ihrer geringen Ausdehnung kaum nachweisbar sind. Die völlige Nachgiebigkeit des Knochengerüsts zeigt sich auf den Krankheitsgipfel wieder in der Abplattung, Bikonkavität oder in sonstigen Formveränderungen des Einzelwirbels und in der starken Kyphose (WEIL). HESS berichtet von einem differentialdiagnostisch schwierigen Fall.

e) Die Scheuermann'sche Krankheit

Die Krankheit wird als Adoleszentenkyphose definiert und gehört in den weiten Kreis der aspetischen Epiphyse nekrosen, dem eine primäre Minderwertigkeit der die WK nach oben und unten abschließenden Knorpelplatten zu Grunde liegt. Die Symptome sind: Haltungsverfall, starke Ermüdbarkeit bei längerem Sitzen, Schmerz in der B- oder LWS, fixierter Rundrücken mit Scheitelpunkt bei Th 7 bis Th 10. Bei atypischer lumbaler Lokalisation besteht ein Flachrücken. Es kann zu eingeschränkter Beweglichkeit der mittleren und unteren BWS kommen.

Differentialdiagnostisch ist die Manifestation im jugendlichen Alter, bei Knaben von 12 bis 13, bei Mädchen um das 10. bis 11. Lebensjahr, also am Ende der Altersperiode, die für die VpC in Frage kommt, von Bedeutung.

Röntgenologisch werden unregelmäßige Konturen der Deckplatten, keilförmige Umformung mehrerer benachbarter WK, halbrunde, von einem Sclerosa-Saum umgebene Einbrüche des Bandscheibengewebes, sog. Schmorrsche Knorpelknötchen, beobachtet. Eine Verstärkung der dorsalen Kyphose oder gestreckter Verlauf des dorsal-lumbalen Übergangsbereichs resultiert aus den Veränderungen der W.

IV. DAS KLINISCHE ERSCHEINUNGSBILD DES MORBUS CALVE

Der uncharakteristische Verlauf der Erkrankung erschwert die Diagnose ungemein. Die Übereinstimmung dieser unklaren Symptome mit der Symptomatik einer großen Anzahl anderer Krankheiten birgt diagnostische Schwierigkeiten. Erschwerend kommt noch dazu, daß das Krankheitsbild der VpC sehr selten auftritt und deshalb im Klinikbetrieb meist, wenn nicht übersehen, so doch nicht bis in die letzte Symptomatik erforscht wird.

1. Die Anamnese

Die Erhebung der Anamnese ist bei dieser Erkrankung sehr schwierig. Bei manchen Fällen gibt es keine Anamnese, denn mit Ausbruch oder mit dem Erkennen der Erkrankung beginnt die Anamnese. Bei anderen Fällen dagegen liegen die ersten diagnostischen Anhaltspunkte, wie ein leichtes Trauma, sehr weit zurück, etwa 3 bis 6 Monate. Die Erkrankung beginnt so schleichend, daß der Zusammenhang unklar oder ungelöst bleibt.

a) Das Trauma in der Anamnese

Bei vielen Autoren (SCHRADER, STUPNICKI, BROCHER, LÖHR u. a.) wird in der Anamnese ein unscheinbares Trauma wie Stolpern über eine Schwelle, Hinfallen, angeführt. Dabei liegt dieses Trauma bis zu 2 Jahren zurück (SCHRADER), während die Angaben anderer Autoren (BROCHER, LÖHR u. a.) um den Zeitraum von 2 bis 3 Monaten schwanken.

Ein Trauma in der Anamnese kann also vorkommen, doch ist es nicht die Regel, wie man aus den Berichten vieler Autoren ersehen kann. Zu dieser Unklarheit kommt noch, daß das Trauma in dieser leichten Form als ätiologischer Faktor für die Genese der VpC noch nicht eindeutig anerkannt wird.

b) Das Alter und das Geschlecht der Kinder

Das Alter der erkrankten Kinder wird übereinstimmend mit 2 bis 12 Jahren angegeben. LANGE gibt einen Zeitraum zwischen dem 2. und 5. Lebensjahr an. MARQUARDT kommt in seinen großen Untersuchungen über den ätiologischen Zusammenhang zwischen Alter, Lokalisation der Affektion und Wachstumsperiode des WS zu sprechen. Nur PANNER berichtet von einem Fall eines 14jährigen Kindes; er fällt in die Pubertätszeit und somit ist eine Abgrenzung gegenüber der Scheuermann'schen Erkrankung, der Epiphysitis der W, schwer. Knaben werden von der Krankheit weitaus häufiger als Mädchen befallen.

2. Die klinischen Symptome

Die klinischen Symptome sind ganz uncharakteristisch und erlauben keine eindeutige und sofortige Diagnosestellung der Krankheit VpC.

a) Die Schmerzen

Die Schmerzen entstehen erst einige Monate nach dem geringfügigen Trauma, wenn der W zusammensinkt. So ist der Schmerz meist das erste Symptom der Erkrankung (HARRENSTEIN). Man kann darin allerdings kein Charakteristikum für den MC sehen. Meist wird zuerst an eine Spondylitis gedacht (STUPNICKI). BISCHOFBERGER berichtet von einem Fall, bei dem ein 12jähriges Kind mit Rückenschmerzen auf Pyelitis behandelt wurde, wo dann röntgenologisch ein VpC diagnostiziert wurde, die vier Jahre später als EG endgültig abgeklärt werden konnte. Das klinische Bild der Rückenschmerzen im Kindesalter ist dadurch sehr schwer zu deuten (ASCHOFF).

Von den meisten Autoren wird berichtet, daß neben Nacken-, Rücken- und Kreuzschmerzen, vorzugsweise bei Belastung wie Stehen und Gehen, Bauchschmerzen im Vordergrund stehen. Der erkrankte Wirbel ist druck-, rüttel- und stauchungsempfindlich.

b) Leidet die Beweglichkeit der WS?

SCHRADER berichtet, daß der Gang des Kindes steif und unbeholfen ist, es "taucht" beim Bücken nieder. Er beschreibt, daß sich der Zustand eines Kindes drei bis viermal im Jahr bei körperlicher Anstrengung derart verschlimmerte, daß es weder gehen noch sitzen konnte. HARRENSTEIN, NAGURA, ROSSELET berichten über die Gehunfähigkeit der Kinder.

Die Patienten schreien öfter vor Schmerz auf und vermeiden Bewegungen in der Schonstellung (STUPNICKI). Der betroffene WS-Abschnitt wird bei allen Bewegungen reflektorisch fixiert (defense musculaire) (MARQUARDT, OBERNIEDERMAYER).

c) Erfolgt eine Deformierung der WS?

Oft wird ein Gibbus beobachtet (HARRENSTEIN, STUPNICKI, ROSSELET u. a.), der druck- und klopfschmerzhaft ist. MARQUARDT beschreibt eine mäßige Kyphose im Bereich der erkrankten Wirbel. Daß nicht immer ein Gibbus auftreten muß, beschreiben FEDERSCHMIDT, BROCHER, OBERNIEDERMAYER, NERADOWA. Das Auftreten des Gibbus wird durch das Unversehrtbleiben der ZWS erklärt (FEDERSCHMIDT).

d) Neurologische Befunde

Ein Einbruch von Knochenmassen in den Wirbelkanal beim Zusammensintern der WK kommt sehr selten vor. Neurologische Symptome wurden von MEZZARI und SCHRADER nicht beobachtet. HARRENSTEIN beschreibt einen Fall mit sehr lebhaften PSR, was auf eine Einengung des Rückenmarks schließen läßt. Auch von ROSSELET wird ein Fall mit Urininkontinenz, Priapismus, doppelseitigem positivem Lassègues'schen Zeichen beschrieben.

Nach BROCHER und MARQUARDT ist ein Kompressionssyndrom möglich, OBERNIEDERMAYER beschreibt Intercostalneuralgien.

e) Blutkörperchensenkung, Blutbild und Temperatur

Entzündliche Erscheinungen im Blut und Temperatursteigerungen fehlen in der Regel. Doch sind Fälle mit subfebrilen Temperaturen beschrieben worden (MARQUARDT).

MAHR beschreibt einen Fall, der eine BKS von 14/30 und eine Leukozytose von 12 000 aufwies. Diese Erscheinungen dürften aber auf eine Furunkulose zurückzuführen sein, die intercurrent beobachtet wurde.

3. Die Röntgendiagnostik

Da die Symptomatik und der Verlauf der Erkrankung VpC in ihrem äußeren Erscheinungsbild uncharakteristisch ist, stellt die Röntgenuntersuchung das einzige Diagnostische Mittel dar, diese Erkrankung in ihrem Verlauf zu verfolgen und damit dd abzuklären, insbesondere was die Abgrenzung gegenüber den symptomatischen Formen der VpC anbelangt.

Dabei ist das Röntgenbild sowohl zur Diagnosestellung unentbehrlich als auch für die Art und den Verlauf der Therapie, denn nur durch fortlaufende Röntgenuntersuchungen kann das Krankheitsbild sowohl dd als auch der WK in seinen Heilungsphasen beleuchtet und damit der Ablauf der Therapie festgelegt werden. Für die Therapie ist die fortlaufende Röntgenuntersuchung durch ihre Ermittlungen über den Stand der Abflachung, Sitz der Affektion und über die Phasen der Regeneration äußerst wichtig. Danach müssen sich die verschiedenen Formen der Behandlung im Sinne einer Entlastung richten. Die WS muß dabei selbstverständlich in verschiedenen Ebenen untersucht werden, am besten in Form von Schichtaufnahmen.

V. DIE THERAPIE DER ERKRANKUNG

1. Zeitpunkt der Behandlung

Es wird berichtet, daß bei frühzeitiger Erkennung der Krankheit und Entlastung des befallenen Knochenabschnitts eine weitgehende, oft sogar vollständige Restitution der Knochenstruktur möglich ist (GÜNTZ, GROB).

Dieses Frühstadium der VpC zu erkennen, ist fast unmöglich. Mit dem Eintritt der ersten Symptome ist auch die volle Manifestation der Krankheit verbunden und der WK zeigt bereits Abplattungs- und Verdichtungserscheinungen. Daß das Zusammensinken des WK zu einer schmalen Scheibe nach einigen Beobachtungen auch bei Entlastung der WS im Gipsbett einzutreten scheint, wird von MARQUARDT beschrieben. Das würde bedeuten, daß der Krankheitsverlauf am WK auf jeden Fall bis zu einem Punkt der Abplattung und Verdichtung fortschreitet und die Therapie eine Stützung der reparativen Phase nach diesem Stadium darstellt. In dieser reparativen Phase muß aber dann therapiert werden, da es sonst an diesem Ort ständiger Beanspruchungen zu bleibenden Deformierungen kommt.

2. Art und Dauer der Behandlung

HARRENSTEIN behandelt die VpC mechanisch-funktionell grundsätzlich wie eine Spondylitis tuberculosa. Auch die anderen Autoren (NERADOWA, STUPNICKI, BROCHER, MAHR, FRIPP u. a.) folgen im Prinzip dieser Therapie.

Die Krankheit kann folgenlos abheilen, wenn der Knochen unter dem Zwang von Schmerz und Funktionsbehinderung der Ruhebehandlung unterworfen sind.

Der Patient wird in ein Gipsbett gelagert. BROCHER läßt die Patienten abwechselnd in Bauch- und Rückenlage ruhen, STUPNICKI verordnet dazu

Freiluftliegekuren, Calcium, Leberträngaben, Vitamin C und D. Sodann läßt er die Patienten mit einem Gipsmieder aufstehen. NERADOWA schlägt außerdem noch klimatisch-diätetische Maßnahmen vor. Er beginnt mit der Heilgymnastik früher als bei der Spondylitis tuberculosa. Nach BROCHER kommt eine operative Behandlung nicht in Betracht.

Strenge Entlastung ist indiziert, da das Stadium der Regeneration anfällig für Rezidive ist (MARQUARDT). Die Gipsschalenlagerung muß konsequent 4 bis 9 Monate durchgehalten werden (FRIPP). Die gesamte Behandlung kann sich über Jahre erstrecken, was bei den ungünstigen lokalen Zirkulationsverhältnissen wohl begreiflich ist (GROB).

3. Die Prognose

Die Prognose ist gut, wie von der Mehrzahl der Autoren berichtet wird. Manche Fälle heilen mit einer Verbiegung der WS-Achse aus. Der Patient wird also klinisch gesund. FRIPP berichtet von 3 Fällen, die er nach 22 Jahren, und von einem Fall, den er nach 12 Jahren nachuntersuchen konnte. Die Patienten hatten keine Beschwerden und die WK waren weitgehend aufgebaut.

VL. DAS KRANKENGUT DER ORTHOPÄDISCHEN UNIVERSITÄTS - KLINIK MÜNCHEN

Das Krankengut der Orthopädischen Universitätsklinik München ist im Vergleich zu der Seltenheit der Erkrankung groß.

1. Fälle von diagnostizierter VpC

A. Englert Martin, 10jährig

Zufällig bei einer Schuluntersuchung wird eine leicht vermehrte Kyphose der mittleren BWS festgestellt.

Befund: Höhenminderung des BWK 7 auf 1/5 der ursprünglichen Höhe
(Rö) Vermehrt Sclerosierung und Verbreiterung nach beiden Seiten
In der Seitsicht ist der WK keilförmig deformiert.
Der Patient hat keine Beschwerden.

Therapie: Es wurde keine Behandlung eingeleitet; der Fall wird nur
weiter beobachtet.

B. Sigel Christa, 9jährig

Anamnese: Das Kind erklärt, daß es seit einigen Wochen an Rückenschmerzen leide; keine sonstige Anamnese.

Befund: Es ergibt sich ein ausgeprägter Flachrücken, ein kleiner kyphotischer Knick im Bereich der oberen BWS. Der Dornfortsatz des 6. BWK ist deutlicher zu tasten. Am Übergang der BWS zur LWS bildet die BWS eine geringe Lordose und geht in eine nahezu kyphotisch gebogene LWS über. Es besteht eine geringgradige rechtskonvexe Abweichung der unteren BWS. Röntgenologisch wird eine isolierte Abplattung des 5. BWK festgestellt. Keine Scoliose. Die angrenzenden ZWS waren ohne Befund. Im basalen Anteil des 4. BWK glaubt man eine Aufhellung zu erkennen. Keine wesentlich veränderte WS-Statik. Auf Grund von Schichtaufnahmen kann eine Thc mit Sicherheit ausgeschlossen werden.

Therapie: Liegeschale und krankengymnastische Behandlung. Nach einem Monat beschwerdefrei, keine Klopfempfindlichkeit der WS, aber beschleunigte BKS von 32/55, hohes Gesamteiweiß, Takata +, Thymol +, leichte Gammablobulin-Vermehrung; also mußte irgendwo ein chronischer Entzündungsherd bestehen. Verlegung in die Kinderklinik zur Klärung.
Dort wurde kein pathologischer Befund an den inneren Organen festgestellt. Tonsillen vergrößert, zerklüftet, mit Detritus, focusverdächtig. Montaux 10 mg $\emptyset$, Rückverlegung.

Nach mehrmaliger stationärer Aufnahme an der Orthopädischen Klinik und nach Behandlung mit Liegeschale, Blautschem Mieder, dazwischen mit aktivem Geradehalter, Übungsbehandlung, Schwimmen und aufrechten Übungen wurde das Kind 2 Jahre und 3 Monate nach der Aufnahme in die Klinik endgültig entlassen.

Der klinische und röntgenologische Befund waren unverändert. Das Kind ist beschwerdefrei, geht nach vorne gebeugt. Durch die Liegeschale soll die Kyphose ausgeglichen werden, außerdem sollen aufrechte Übungen vorgenommen werden.

Die erste Kontrolle nach 2 Jahren ergab einen Flachrücken, ein geringes Vorspringen der Dornfortsätze des 4. und 6. BW, geringe rechtskonvexe Ausbiegung der BWS. Subjektiv beschwerdefrei.

Röntgenologisch keine Verschlechterung.

Die zweite Kontrolle sieben Monate später: Beschwerdefrei, gering vermehrter Rundrücken, keine klinisch oder röntgenologisch feststellbare Skoliose. Außer VpC auch Schmorl'sche Knötchen und Eindellungen der Deck- und Bodenplatte des 5. BWK.

C. Lotter Helmut, 11jährig

Anamnese: Es wird eine leichte Rachitis angeführt. Vor 1 1/4 Jahren plötzlich Schmerzen im Halsbereich, der Hals wurde steif, Fieber. Gipskrawatte, nach 6 bis 8 Wochen wurde der Hals wieder locker. Die Eltern bemerkten eine leichte Rundung des Rückens. Vor einem Jahr klagte dann der Patient erstmals über Schmerzen im Rücken, die aber nach etwa 4 Wochen abgeklungen waren.

Befund: Ziemlich gut bewegliche WS. Volle Korrektur der Kyphose nicht möglich. Kein Stauch- oder Druckschmerz. Kleine Vertiefung in der Dornfortsatzreihe in Höhe BW 5. Hier geringer Druckschmerz. Keine neurologischen Ausfälle, keine Temperatursteigerung, BKS 84/96, Blutbild o.B.

Röntgenbild: 4. und 7. BW stark abgeplattet, d. h. der W besteht nur noch aus einer ventralen Platte und einem dorsalen Teil. Die Scheibe ist ziemlich stark sclerosiert und überragt mit der Vorderkante die anderen W. ZWS normal hoch. Kein Anzeichen für Senkungsabszeß, keine entzündlichen Veränderungen an den umgebenden W. Es wurde VpC diagnostiziert; der Verdacht auf Tbc wurde nicht fallengelassen.

Therapie: 8 Monate Behandlung mit einem hoch hinausreichenden reklinierenden Gipsmieder, zweiseitig; Bettruhe; beschwerdefrei mit einem Reklinationsmieder entlassen. Er hatte keine Temperatursteigerung, keine Schmerzen; Kyphose war merklich gebessert. Während der 4. BWK kaum einen Aufbau erkennen läßt, nahm der 7. BWK ganz gering an Höhe zu. Anzeichen einer spezifisch-entzündlichen Erkrankung haben sich nicht gezeigt.

D. Schopf Diethart, 1 1/4 Jahre alt

Anamnese: Es wird von einer schweren Schwangerschaftsgestose berichtet.

Seit 2 Monaten fällt der Mutter zunehmende Rundrückenbildung auf, unruhiger Schlaf, nächtliches Aufschreien, Appetitlosigkeit.

Befund: Vermehrte Brustkyphose mit Scheitel in Höhe des 9. BWK. Keine örtliche Empfindlichkeit. Freie Beweglichkeit, kann sich normal bücken, keine neurologischen Ausfälle. Moro $\emptyset$, Mantoux $\emptyset$, 1 : 100 000

Im Röntgenbild Blockwirbelbildung am 9. BWK. Besonders die vordere Hälfte des WK erscheint spitzwinkelig zusammengesintert. Normale angrenzende ZWS. Fraglicher Herd im W. Keine Abszeßschatten.

Therapie: Gipsschale; nach 3 Monaten hat sich der 9. BWK weiter erniedrigt und erscheint jetzt zu 3/4 fast papierdünn. 3 Monate später wird im Röntgenbild eine geringe Höhenzunahme des WK

festgestellt. Der Patient bekommt ein Krosett. Nach 4 Monaten bestand kein deutlicher Gibbus mehr, der Patient ist beschwerdefrei. Der Wirbel scheint sich langsam aufzubauen. Nach weiteren 7 Monaten wird zwar kein weiterer Wiederaufbau, aber eine Beruhigung der Knochenstruktur des 9. BWK beobachtet. Beschwerdefrei, klinisch freie Beweglichkeit der WS.

Sechs Monate später sieht der WK breiter aus als früher und ein schemenhafter Anbau um den sklerotischen Bezirk ist sichtbar. Nach insgesamt 2 1/4 Jahren ist die Beweglichkeit der WS frei, der 9. BWK ist unverändert. Der Patient macht Aufrichtübungen.

E. Becc Johann, 8 1/4 Jahre alt

Anamnese: Patient hat seit 3 Wochen Schmerzen beim Gehen und Stehen.

Befund: Die WS ist frei beweglich, es besteht ein kleiner, leicht klopfempfindlicher Gibbus etwa in Höhe des 8. BWK. BKS 22/46.

Auf dem Röntgenbild VpC des 8. BWK, keine Anzeichen für entzündliche Erscheinungen, ZWS normal hoch.

Therapie: Gipsliegenschale für die Lordosierung der BWS. Nachdem die BKS auf 44/80 steigt und sich auf dem Röntgenbild ein Abszeß am Rücken linksseitig etwa in Höhe des 1. LW zeigt, wird der Verdacht auf eine Spondylitis tuberculosa geäußert. Es scheint aber nur ein Weichteilabszeß zu sein, der nach 4 Tagen unter einem Ichthyolverband abgeklungen ist. 1 Monat später BKS 18/30, Patient beschwerdefrei, WS klinisch völlig reizlos. Da das Röntgenbild den Prozeß als abgeheilt erscheinen läßt, soll vorsichtiges Auftreten versucht werden.

Die Kontrolluntersuchung 6 Monate später ergibt keinen Klopf- und Stauchungsschmerz, keinen Gibbus, BKS 12/22. Auf dem Röntgenbild zeigt sich ein vollkommen zusammengewachsener sklerosierter 8. BWK mit normal hohen ZWS.

F. Scheppach Andreas, 7 Jahre alt.

Anamnese: Keine Erkrankungen.

Befund: Bei Beobachtung fällt auf, daß der Junge den Kopf eigenartig steil hält, er ist etwas nach vorne geneigt und nach rechts gedreht. Er wird in dieser Stellung fixiert gehalten. Die WS zeigt im mittleren Brustbereich eine rechtskonvexe Skoliose mit linkskonvexer cervicaler Gegenkrümmung. Im Sitzen besteht eine ausgesprochen tiefsitzende Sitzkyphose. Im Bereich des 3. und 4. BW-Dornfortsatzes besteht ein deutlicher kleiner Gibbus. Der Dornfortsatz des 3. BW springt stark vor. Diese Gegend wird als druck- und klopfschmerzhaft angegeben. Die WS ist im Lendenbereich frei beweglich, dabei wird die BWS und die HWS vollkommen fixiert gehalten. Pirquet stark +. Allgemeinbefinden nicht gestört, keine Temperatursteigerung, BKS mäßig erhöht.

Im Röntgenbild sieht man eine VpC des 4. BWK, die Umgrenzung ist sehr deutlich und scharf. Dazugehörige ZWS normal hoch, kein Anhaltspunkt für einen entzündlichen Prozeß.

8 Monate später wird der Patient beschwerdefrei mit einem Korsett entlassen.

G. Kapfenberger Helene, 10jährig

Anamnese: Seit etwa 4 Wochen Schmerzen in der LWS, die letzten 14 Tage massiver. Nachts öfter aufgewacht wegen starker Kreuzschmerzen. Beim Gehen und Stehen sind die Schmerzen geringer als beim Liegen.

Befund: WS über L 3 und L 4 deutliche klopfempfindliche und stauchempfindliche Stellen. Die ganze WS wird absolut steif gehalten. Das Bücken wird durch Kniebeugen bei steifgehaltener WS vollzogen. Aufrichten aus dem Liegen ohne fremde Hilfe kaum und nur mit Schmerzen möglich. Rechtes Nierenlager druck- und

klopfschmerzhaft. Kein neurologischer Befund, BKS 25/54. Sitzkyphose, welche besonders bei Bauchlage in Erscheinung tritt.

Im Röntgenbild Flachrücken mit leichter lumbaler Kyphose.

Leichte Verschmälерung des ZWS 3/4, Bogenspalt von S 1.

Nach weitgehender Schonung und Bettruhe innerhalb von 8 Tagen starke Verschlechterung. Stehen unmöglich, nur noch Bauchlage. Veränderung der Lage wegen starker Schmerzen in der rechten Lendengegend abgelehnt; kein Bauchbefund.

Im Röntgenbild leichte, doch eindeutige keilförmige Deformierung des 3. LKW im Bereich der rechten Hälfte.

Behandlung mit lokaler Wärme, Penizillin und Liegeschale.

Nach 8 Tagen jedoch wieder starke subjektive Beschwerden links. Röntgenologisch sieht man einen weitgehenden Zusammenbruch des 3. LWK unter Erhaltung der ZWS und ohne entzündliche Strukturauflockerung. Kein Anhalt für Abszeß, BKS 52/84.

Verlegung in die urologische Abteilung. Leichter Gibbus ausgebildet, geringe Kalksalzeinlagerung in dem zusammengesinterten WK, kein Anhalt für malignen Prozeß.

Nach der Rückverlegung Patient beschwerdefrei, Liegeschale mit extremer Lendenlordose. WS ganz reizlos, ebenso beide Nieren. Behandlung mit Massage und Kräftigungsübungen beider Beine für das Aufstehen.

Auf dem Röntgenbild ist vom 3. LKW nur noch eine Platte als Rest erhalten. Leichter Gibbus ohne Abstützungstendenz. Kein Abszeßschatten, gute Knochenstruktur, ZWS normal hoch.

Die Patientin bekommt ein Korsett, Entlassung.

In den laufenden Kontrolluntersuchungen alle 5 bis 6 Monate zeigt sich 3 Jahre nach der Aufnahme, daß die Patientin klinisch beschwerdefrei, die Lendenlordose leicht abgeflacht, die WS gerade und praktisch frei beweglich ist. Kein Klopfschmerz, deutlicher Hartspann.

Im Röntgenbild zeigt sich, daß der 3. LWK vermehrt sklerosiert ist, ein Drittel seiner normalen Höhe besitzt, außerdem deutliche Abnutzungsvorgänge erkennen läßt. Leichte rechts-scoliotische Abknickung im a.p. Bild. Die Patientin benötigt kein Korsett mehr.

Die Kontrolle 4 Jahre später zeigt, daß die Patientin beschwerdefrei ist. Röntgenologisch ist eine gute Tendenz zur Zunahme der Knochenstruktur und Wirbelhöhe zu beobachten.

Bei einer Nachuntersuchung am 28.9.1965 ist eine deutliche linkskonvexe lumbale Scoliose zu sehen; auch sind Abnutzungserscheinungen zu beobachten. Der 3. LKW zeigt eine gute Restitution. Die Patientin ist beschwerdefrei.

H. Kopold Josef, 11jährig

Anamnese: Seit 3 Wochen Kreuzschmerzen und nach links hängende WS; kein Trauma.

Befund: Langbogige Dorsalscoliose; BWS wird steif gehalten, Klopfschmerz in Höhe von Th 8, dort auch starker Stauchungsschmerz. Die WS wird beim Bücken steif gehalten.

Im Rö.-Bild starke ZWS-Verschmälerung im Bereich Th 7/8; BWK 8 etwas erniedrigt. Defekt an der Vorderkante, BKS 27/55.

Therapie: Die Patientin wird mit der Diagnose Spondylitis tuberculosa mit Liegeschale und Tuberculostatica behandelt.

Bei einer Kontrolluntersuchung 4 Monate später wird ein stark verschmälertes 8. BWK gefunden, die ZWS sind normal hoch; nun wird die neue Diagnose MC gestellt und die tuberculostatische Behandlung abgestellt.

Bei einer erneuten Kontrolle wird nach beschwerdefreiem Verlauf keine Veränderung im Sinne einer Höhenzunahme festgestellt.

2. Differentialdiagnostisch interessante Fälle

A. Kastner Monika, 10 Jahre alt

Anamnese: Vor 7 Wochen ist der Patientin im Freibad beim Schwimmen ein Junge von hinten auf den Rücken gesprungen. Darauf heftige Schmerzen im Rücken, das Laufen ist sehr unsicher, besonders mit dem rechten Bein.

Befund: An der WS keine Schmerzen mehr auslösbar, auch nicht im Bereich der mittleren BWS, wo sich ein ausgedehnter Gibbus befindet. Beckengeradestand, gute Kyphosierung der WS bei Rumpfbeuge, keine neurologischen Zeichen.
Auf dem Röntgenbild wurde in 2 Ebenen kein Anhalt für eine Wirbelfraktur gefunden. 7 BWK nach ventral stark verschmälert, angedeutet auch der 8. BWK. Boden- und Deckplatten jedoch glatt begrenzt, ZWS normal hoch. Zum Ausschluß von Spondylitis Schichtaufnahmen, dabei kein Befund.

Therapie: Liegeschale.

Man schwankt in der Diagnostik zwischen VpC und enchondraler Dysostose. Die Patientin bekam Vitaminpräparate. Nach 14 Tagen beschwerdefrei. Harter Rumpfgips, dann Geradehalter, Multibionta.

1 3/4 Jahre nach dem Unfall war das Kind beschwerdefrei, ging zur Schule. Die Röntgenkontrolle ergab einen guten Aufbau der betroffenen WK.

Die Kontrolle 1 1/2 Jahre später ergab keine wesentliche Änderung, klinisch beschwerdefrei, Brustkyphose abgeflacht, WS frei beweglich.

Bei einer Nachuntersuchung am 27.9.1965 erkennt man auf dem Röntgenbild einen guten Aufbau des 7. BWK; die Patientin ist beschwerdefrei, die WS frei beweglich.

B. Fröhlich Wolfgang, 16 Jahre alt

Anamnese: Der Patient ist vor 8 Tagen mit Kopfsprung in flaches Wasser gesprungen und dabei auf den Betonboden aufgeschlagen. Er hatte darauf 4 Tage Schmerzen zwischen den Schulterblättern. Jetzt beschwerdefrei. Mit Diagnose Wirbelfraktur überwiesen.

Befund: Auf dem Röntgenbild wird ein Morbus Scheuermann mit keilförmiger Deformierung des 5. BWK festgestellt. Die Brustkyphose ist verstärkt und verhältnismäßig locker. Nach einer Woche ist die WS völlig locker, ohne Klopfschmerz. Der 5. BWK ist keilförmig deformiert, Deck- und Grundplatten sind glatt begrenzt. Die darunterliegenden WK zeigen eine leichte Veränderung im Sinne einer Scheuermannschen Erkrankung. Es bietet sich ein Zustand nach Wirbelfraktur.

C. Lippl Helmut, 6 1/4 Jahre alt

Anamnese: An dem Patienten fällt seit einiger Zeit eine Verkrümmung im Bereich der LWS auf. Er klagt über Müdigkeit.

Befund: Typisches Spondylitis-Gesicht, lange Wimpern, spitze Nase, halonierte Augen, alte Züge. Kyphosierung der Lumbosacralgegend. Keine Schmerzen, keine Klopfempfindlichkeit, kein Abszeß nachweisbar. Beim Aufrichten aus gebückter Haltung stützt sich der Patient an den Knien ab.

Im Röntgenbild wird ein völliges Fehlen des 5. LW beobachtet, von dem nur noch der Bogenanteil erkennbar ist. Das Sacralsegment ist im vorderen Abschnitt destruiert, im übrigen zusammengefallen, abgeplattet und sklerotisch. Ein weiterer großer Herd ist im hinteren unteren Viertel des 4. LWK erkennbar. Daneben ein Arrosionsherd und tiefgreifende Destruktionen an den Vorderkanten des 3. und 4. LWK. Die ZWS sind erniedrigt, die Lendenlordose ist aufgehoben, die LWS ist in ihrem unteren Abschnitt etwas kyphotisch infolge des WK-Verlustes. Ein Abszeßschatten ist nicht sicher erkennbar.

D. Lippmann Mathilde, 6 1/4 Jahre alt

Anamnese: Vor 3 Wochen Fieber, seit mehreren Wochen Kreuzschmerzen, Bücken nur mit Schmerzen möglich, Gehen unmöglich.

Befund: Die Patientin muß sich aus gebückter Haltung mit den Händen hochstützen. Die WS ist klopf- und druckschmerzhaft, über der unteren BWS und der oberen LWS, kein Gibbus. BKS 90/110. Der Röntgenbefund ergab eine Keilform des 11. BW, die Bodenplatte des 10. BW war zerstört.

Das Kind bekam eine Liegeschale. 3 Monate später BKS 19/38, Temperatur 38,0, Diphtherie-Verdacht. Ein Monat später Schmerzen in der Hüfte. Im Röntgenbild und durch Palpation kein Abszeß erkennbar. 9 Tage später kam es nach starker Temperaturerhöhung bis 40,5 und nach starken Schmerzen im linken Fuß und Schwellung desselben zum Exitus.

Epikrise: Spondylitis des 10. und 11. BW. Es entwickelte sich ein Psoasabszeß.

3. Ergebnis

Die 8 Fälle von diagnostizierter VpC in der Orthopädischen Universitätsklinik München stellen im Vergleich zur Seltenheit der Erkrankung ein gutes Krankengut dar. Die 4 dd interessanten Fälle helfen zur Klärung des Krankheitsbildes der VpC mit und bieten mit ihrer Problematik eine wertvolle Ergänzung des Krankheitsbegriffes.

Von den eindeutig als VpC befundenen 8 Fällen (A-H) wird das Wesentliche aufgeführt. Die Ätiologie bleibt auch hier ganz im Unklaren. Ein traumatisches Geschehen wird in der Anamnese nicht aufgeführt - vielleicht deshalb, weil es für die anamnestischen Erhebungen zu gering erschien. Daß sekundäre Ernährungsstörungen für die aseptischen Nekrosen verantwortlich sind, darf angenommen werden. Als primäres ätiologisches Moment ist vielleicht an

Gefäßprozesse, wie fehlende Anlage oder insuffiziente Ausbildung der Gefäße zu denken. Die makroskopische Erhärtung ist jedoch nicht möglich. Es bleibt auch im Dunkeln, wann und wodurch es zum Zusammenbruch der Ernährung des WK kommt.

Vorwiegende Lokalisation der Erkrankung



MARQUARDT



Eigene Fälle

Die Bevorzugung des Altersabschnittes zwischen dem 2. und 12. Lebensjahr kann bestätigt werden, wobei der Sitz der Erkrankung vorwiegend im Bereich der unteren BWS und des dorso-lumbalen Übergangs lokalisiert ist, ohne daß andere WS-Abschnitte nicht aus gelegentlich befallen wurden. In den höheren Altersstufen des Zeitabschnitts zwischen dem 2. und 12. Lebensjahr scheint die BWS die Prädilektionsstelle für den Sitz der Erkrankung zu sein; die LWS bleibt jedoch auch in diesem Zeitabschnitt nicht ganz verschont (Fall G!), entgegen den Untersuchungen von MARQUARDT, der in den höheren Altersgruppen ein Freibleiben der LWS feststellte.

Der röntgenologisch nachweisbare Verlauf der Erkrankung am WK, das klinische Beschwerdebild und der Verlauf der Wiederherstellungsphase stimmt mit den Angaben in der Literatur überein. Auch bei den beschriebenen 8 Fällen wurde nie eine volle Restitution erreicht, obwohl in Übereinstimmung mit der Literatur frühestmöglich und über lange Zeit eine konsequente Entlastungstherapie betrieben wurde.

Abschließend darf gesagt werden, daß die beschriebenen Fälle in ihrer Symptomatik und ihrem Verlauf auf die VpC als idiopathisches Krankheitsbild hinweisen.

4. Zusammenfassung

Seit das Krankheitsbild der VpC 1925 zum ersten Mal von CALVE als idiopathische Erkrankung definiert und beschrieben wurde, hat sich an den damals festgestellten Tatsachen fast nichts geändert. Der Begriff Osteochondritis wurde fallengelassen und die Erkrankung in den Formenkreis der aseptischen Knochennekrosen eingereiht. Auch heute noch, oder gerade heute, nach gründlichen differentialdiagnostischen Erwägungen, differieren die Häufigkeitsangaben über das Vorkommen der Erkrankung. Die Zahl der als echte VpC diagnostizierten Krankheitsfälle ist klein geblieben, hat sich sogar im Lauf der Zeit vermindert. So wird namentlich von angloamerikanischer Seite an der Anschauung, die VpC als idiopathisches Krankheitsbild zu betrachten, gezweifelt, nachdem der Erkrankung eine Vielzahl von diagnostizierten eosinophilen Granulomen gegenüberstehen. An diesen Meinungsdivergenzen dürften vor allem mangelnder Überblick bei der geringen Anzahl von Fällen, die Verwechslungsmöglichkeit zwischen Krankheitsbildern ähnlicher Symptomatik, wie Reticuloendotheliosen, Wirbelfrakturen, Morbus Scheuermann, enchondrale Dysostosen, die Schuld tragen. Erschwerend kommt noch hinzu der völlig unspezifische Verlauf der Erkrankung über eine lange Zeitdauer hin.

Die histologische Untersuchung muß naturgemäß als diagnostisches Hilfsmittel wegefallen. Die angestellten Untersuchungen ergaben keine endgültige Klärung des Krankheitsbildes. Zur differentialdiagnostischen Unterscheidung gegenüber Reticuloendotheliosen ist die histologische Untersuchung des Knochenpunktates angebracht.

Die VpC in ihren ersten Anfängen, also beim Übergang vom gesunden zum nekrotischen Wirbel zu erkennen, entzieht sich der Beobachtungsmöglichkeit. Hinzu kommt noch, daß die Ätiologie der aseptischen Knochennekrosen ungewiß ist, daß speziell die Ätiologie der VpC im Formenkreis der aseptischen Knochennekrosen eine weitere Schwierigkeit darstellt.

Eine Durchblutungsstörung als Ursache, also eine Ernährungsstörung mit darauffolgender aseptischer Nekrose, wird allseits angenommen. Über das primäre auslösende Moment der Ischaemie gehen allerdings die Meinungen weit auseinander. Ein Teil der Autoren bejaht das Mikrotrauma in seinen Variationen, ein Teil spricht von blanden mykotischen Embolien mit Infarktbildung, von trophangioneurotischen Erkrankungen der Gefäße. Zu denken wäre auch an mangelhafte Ausbildung der Ernährungswege, die dann irgendeinmal zusammenbrechen. Weshalb dies geschieht, ist unklar. Dieser Punkt ist also wirklich noch ungeklärt.

Dadurch wird auch das Erkennen der ersten Erscheinungsbilder nahezu unmöglich. Man sieht am Röntgenbild ein schnelles Zusammensintern und Verdichten des WK zu einer planen Scheibe. Es ist dabei erstaunlich, daß eine Keilwirbelbildung sehr selten vorkommt. Diese Vorgänge spielen sich innerhalb von 3 bis 4 Monaten ab.

Die ZWS bleiben immer unversehrt, der Zwischenwirbeltraum bleibt gleich hoch, was man als Charakteristikum dieser Erkrankung ansehen kann.

Es bestehen Zusammenhänge zwischen dem Alter der erkrankten Kinder von 2 bis 12 Jahren, also der Wachstumsperiode der WS, und dem Sitz der Erkrankung. Der Übergang von der BWS zur LWS ist am häufigsten betroffen, was nach den statischen Bedingungen verständlich ist. Erbliche Einflüsse oder lokale Beziehungen können nicht direkt nachgewiesen werden.

Wenn noch CALVE den monovertebralen Befall als typisch für die Erkrankung angesehen hatte, so muß dies heute als überholt angesehen werden.

Es werden häufig Fälle mit multivertebralem Befall beschrieben, meist handelt es sich um den Befall von 2 W, seltener von mehr als 2 W. Eine Affektion an der HWS ist sehr selten.

Die Differentialdiagnose der Erkrankung wird erschwert durch die Überlegung, ob es sich bei dieser Erkrankung um eine idiopathische Krankheit oder um Sekundärerkrankungen einer anderen Krankheit handelt. Es wird allgemein als sicher angenommen, daß die VpC als ein eigenes Krankheitsbild anzusehen ist. Allerdings muß dabei der Krankheitsbegriff sehr streng gefaßt und untersucht werden, was differentialdiagnostisch wegen der mit anderen Krankheiten gemeinsamen klinischen Symptome und wegen des unspezifischen Verlaufs sehr schwierig ist. Differentialdiagnostisch bieten sich in diesem Alter eine Vielzahl von Erkrankungen an.

Die Klinik der Erkrankung ist unspezifisch. In der Anamnese ist meist kein Anhalt zu finden, das Trauma ist, wenn ein solches vorausging, meist so geringfügig, daß es dem Patienten nicht erwähnenswert scheint und auch vom behandelnden Arzt oft übersehen werden kann. Das Eintrittsalter zwischen 2 und 12 Jahren und die häufigere Manifestation bei Knaben ist nicht sehr charakteristisch.

Die Schmerzen bei Belastung, die Einschränkung der Beweglichkeit der WS in Schonhaltung, die Deformierung der WS zu einem Gibbus, das Fehlen neurologischer Befunde, die normale BKS und Temperatur bieten keinen spezifischen Anhalt für die Diagnose.

So liegt das Hauptgewicht der Differentialdiagnose auf der Röntgenuntersuchung, die über längere Zeit durchgeführt werden muß, um den Verlauf und die verschiedenen Phasen der Erkrankung an den Veränderungen des WK ablesen zu können.

Danach richtet sich auch die Therapie, die eine möglichst frühzeitige Entlastung und Ruhigstellung der erkrankten WS zum Ziele hat. In Gipsliegeschalen und Miedern dauert es dann 2 bis 6 Jahre, bis sich der erkrankte WK wieder regeneriert hat. Eine restitutio ad integrum ist äußerst selten zu beobachten, wurde jedoch mehrfach beschrieben.

Die Nachforschung am Krankengut der Orthopädischen Universitäts-
klinik München ergibt eine Übereinstimmung mit den Angaben der
Weltliteratur in den Punkten, die die VpC als eine seltene Erkrankung
mit festem, aber unspezifischem Verlauf und einer relativ guten Prog-
nose ausweisen.

VII. LITERATURVERZEICHNIS

- Allenbach E. "La vertebra plana, son evolution lointaine, Localisation sur plusieurs vertebres" Rev. d' Orthop. 1949 35/6 S.435-442
- Wiest F.
- Maure H.
- Aschoff H. "Weg und Lokalisation des Tuberkelbazillus bei der Infektion der Wirbelsäule" 1952 82 S. 375 - 384
- Axhausen R. "Über einfache aseptische Knorpel- und Knochennekrose, Chondritis dissecans u. Arthritis deformans" Archiv Klin. Chirurgie 1912 99/519
- Axhausen R. "Der anatomische Krankheitsablauf bei der Koehlerschen Krankheit der Metatarsalköpfchen und der Pertheschen Krankheit des Hüftkopfes" Arch. Klin. Chirurgie 1923 126/511
- Axhausen R. "Über anaemische Infarkte am Knochensystem und ihre Bedeutung für die Lehre von den primären Epiphysennekrosen" Arch. Klin. Chirurgie 1928 151/72
- Axhausen R. "Aseptische Knochennekrosen" Z. Orthop. Chir. 96 Beilageheft
- Axhausen R. "Die Ätiologie der Koehlerschen Erkrankung der Metatarsalköpfchen" Bruns Beitrag 1922 126/451
- Axhausen R. "Die Ernährungsunterbrechungen am Knochen" Ergebnisse der Allgemeinen Pathologie und pathologischen Anatomie, 1954 37/207
- Baerwolf G.
- Brandt H. "Beitrag zur VpC" Berl. Med. 7 1956 441-445
- Bernbeck R. "Untersuchungen zur Pathologie und Ätiologie der Pertheschen Krankheit" Verhandlg. Deutsche Orthop. Ges. Kinderorthopädie 1954 126 - 138 Stuttgart, F. Thieme XII
- Bischofsberger C. "Zur Differentialdiagnose der VpC (MC) Z. Orthop. 1954 84/95-100
- Blook W. "Zur Pathogenese un spez. Spondylitis ossificans des Knochens, insbesondere der nach Perthes, Calvé-Legg, Krug, Köhler, Kimboek, Osgood-Schlatter, Axhausen u. a. bekannten u. verwandten Krankheitsbilder" Arch. Klin. Chirurgie 1933, 174/172

- Bremen A.
Wolkas M. "Osteochondrite vertebrale infantile Vp greffe hétérogène type Bosworth"
Zentralorgan f. d. ges. Chirurgie u. Grenzgebiete 1952 51
- Brocher I. E. W. "Die WS-Leiden und ihre Differentialdiagnose"
1959 2. erweiterte Aufl. 209 ff. Stuttgart,
F. Thieme
- Calvè J. "Sur une affection particulière de la colonne vertebrale chez l'enfant simulant le mal de pott"
J. Radiol. électrol. Paris (1925) 9/21-31
- Dahmen G. "Über einen Fall von Vp totalis mit 8. HW."
Z. Orthop. 1960 93/214
- Fanconi G.
Walkgren A. Lehrbuch d. Kinderheilkunde
1961 6. Aufl. 861-863 Basel
- Faurè C. "Die Vp vom Typ Calvè Radiol. u. ätiologische Untersuchung" (1960)
Amn. radiol. Paris 3/585-622
- Federschmidt Verhandlg. d. Orthop. Ges. (1933)
58/138-143
- Fripp A. T. "Vertebra plana"
J. Bone Surg. (1958)
Bd. 403, Heft 3/378-384
- Garrè C.
Stich R. Lehrbuch d. Chirurgie (1958)
Berlin, Springer XIX
- Bauer K. H.
- Grob, M. Lehrbuch d. Kinderchirurgie (1957)
Stuttgart, F. Thieme X 720/725
- Güntz C. "Die Bedeutung der lokalen Kreislaufstörungen für die Erkrankungen des Knochens"
Verh. d. Orthop. Ges. 38 Kongress (1951)
80/21-31
- Güntz C. Nichtentzündliche Erkrankungen
Handbuch d. Orthopädie, Pathol.-anatom.
Teil (1958) 539 - 759
- Hamperl H. Lehrbuch d. Allg. Pathologie u. d. Pathol.
Anatomie (1960) 690, 691 Berlin, Springer XI
- Harrenstein R. J. "Eine eigentümliche Krankheit der WS beim Kinde, die bisher unter dem Krankheitsbild der Spondylitis tbc verborgen geblieben ist"
Z. f. orthop. Chir. (1960) 48/70-80

- Hauberg G. Handbuch d. Orthop. Bd. 2 "Kyphosen u. Lordosen" (1958) 136-138
Stuttgart, F. Thieme
- Hellner H. Lehrbuch d. Chirurgie 3. Aufl. (1962) 967
Stuttgart, F. Thieme
- Henke
Iubarsch Handbuch d. spez. pathol. Anatomie u. Histologie Bd. 9, 3 (1937) 186 ff.
(Beitrag R. Axhausen, F. Bergmann)
Berlin, Springer
- Heß W. "Das Krankheitsbild der VpC als Syndrom"
Schw. Med. Wochenschrift (1947) 735-737
Z.f.ges. Chir. u. Gr. (1949) 112/443
- Hoff F. Klin. Physiologie u. Pathologie (1962)
581-582
Stuttgart, F. Thieme XV
- Hopf A. Handbuch d. Orthopädie (Hauberg) Bd. 2
(1958) "Die Verletzungen d. WS" 483
Stuttgart, F. Thieme
- Jesserer H. Atlas d. Knochen- u. Gelenkkrankheiten
F. Merk AG, Darmstadt 1963
- Keller W.
Wiskott A. Lehrbuch d. Kinderheilkunde (1961) 867-869
Stuttgart, F. Thieme XX
- Kochs J. Handbuch d. Orthop. (Hauberg) Bd. 2 (1958)
"Die Spondylitis tbc" 743
Stuttgart, F. Thieme
- Lang F. "Mikroskopische Befunde bei juveniler Arthritis def. (Osteochondritis def. juven. coxae, Legg-Calvé-Perthes)"
Virchow Archiv 239/770 (1922)
- Lang F. "Über die Bedeutung des Traumes f. d. Entstehung d. Osteochondritis coxae juven. def., der Köhlerschen Krankh., der Apophysitis tibial., d. Osteochondritis d. Mondbeins"
Abl. Chir. (1931) Nr. 13
Bruns Beitr. (1941) 171/581
- Lange M. Lehrbuch d. Orthopädie u. Traumatologie
2. Bd., S. 59 (1965) 1. Teil
Encke Verl., Stuttgart
- Leiber B.
Olbrich G. Wörterbuch d. klin. Syndrome 2. Aufl. (1959)
52, 107, 108
München, Urban u. Schwarzenberg

- Lexner E. Lehrbuch d. allg. Chirurgie Bd. 2 21. Aufl.
(1952) 312
Stuttgart, F. Thieme
- Lindemann K. "Die juvenilen Osteochondrosen (die sog.
asept. Chondro-Osteonekrosen)"
Handbuch d. Orthop., Allg. Orthopädie Bd. 1
(1957) 169-181
Stuttgart, F. Thieme
- Löhr W. "Die Vp osteonecrotica Calvé"
Der Chirurg Heft 15 5. Jahrg. (1933)
569-574
- Mahr R. "Zur Lokalisation der VpC"
Z. f. Orthop. (1960) 93/429-432
- Marquart W. "Ein Beitrag zum Krankheitsbild der Vertebra
plana Calvé"
Z. f. Orthop. u. i. Gr. (1937) 66/343-352
- Matzner R. "Das Krankheitsbild d. VpC"
Z. f. Orthop. (1955) 85/553-563
- Mezzari A. "Über die Calvé'sche Vp"
Röntgenstrahlen (1938) 57/275/286
- Nagura S. "Die Ätiologie u. d. Wesen der sog. Vp"
Z. f. Orthop. u. i. Grenzgeb. (1940) 71/213-224
- Neradowá O. "18 Fälle der VpC"
Hrbek V. Z. Orthop. (1958) 89/457-464
Zemánek J.
- Nordmann O. "Die Bedeutung d. lokalen Kreislaufstörungen
f. d. Erkrankungen d. Knochens"
Verh. d. Orthop. Ges. 38. Kongress (1951)
80/12-21
- Oberdahlhoff H. "Klin. Röntgendiagnostik chir. Erkrankungen"
(1959) 2/334
Berlin, Springer
- Oberniedermayer A. (Idelberger K.) Lehrbuch d. Chirurgie u. Ortho-
pädie des Kindesalters (1959) 3/38
Berlin, Springer
- Ode A. M. "WK-Kompressionen durch Tetanus"
Z. f. Orthop. (1951) 80/233-237
- Panner H. J. "A case of vertebra plana (Calvé)"
Acta radiologica (1927) 8/547
- Pouyanne L. "La Vp-localisation rachidienne du granulome
éosinophilique"
Z. f. ges. Chir. u. i. Gr. (1954) 320

- Raseno "Asept. Epiphysennekrosen von Brust- u. Lendenwirbeln"
Abl. Chir. (1928) 2525-2527
- Rosselet E. "Beitrag z. Studium d. Vp osteonecrotica"
Z. f. ges. Chir. u. i. Gr. (1950) 211
- Rutishauser E. "Ernährungsstörungen d. Knochens"
Ärztl. Monatsh. f. berufl. Fortbildg.
Jg. 3/4 (1947)
- Schinz H.R. Lehrbuch d. Röntgendiagnostik Bd. 2,
Skelett, Teil 2
Stuttgart, F. Thieme
- Schrader R. "Osteochondritis d. Wirbel"
Zbl. Chir. (1931) 58/335-339
- Stupnicki A. "Beitrag z. Krankheitsbild d. Vp"
Z. f. Orthop. (1952) 84/455/460
- Walter H. "Zur Histologie u. Pathogenese d. Perthes -
schen Krankheit u. d. asept. Knochen- u.
Knorpelnekrosen überhaupt"
Arch. Orthop. Chir. (1925) 23/672
- Weil S. Handbuch d. Orthopädie (Hauberg) Bd. 2
(1958) "Die Systemerkrankungen der WS"
407/408
Stuttgart, F. Thieme

Herrn Privatdozent Dr. med. E. Hipp danke ich herzlich für die ständige Förderung der Arbeit durch Anregung und Diskussion.

Herrn Prof. Dr. med. M. Lange bin ich zu Dank verpflichtet, daß ich das Krankengut der orth. Klinik für meine Arbeit verwenden durfte.

LEBENS LAUF

Am 16. Oktober 1937 wurde ich, Gerhard Weiß, meinen Eltern Luitpold und Therese Weiß in München geboren. Mein Vater ist Facharzt für innere Krankheiten.

Meine Kindheit verbrachte ich stets in meiner Familie. Die Volksschule habe ich in Tegernsee und München besucht, anschließend war ich Schüler des Theresiengymnasiums in München, an dem ich 1958 das Abitur ablegte.

Nach dem Abitur leistete ich meinen einjährigen Wehrdienst bei einer Sanitätseinheit der Bundeswehr ab.

Im November 1959 begann ich mein Medizinstudium an der Ludwig-Maximilian-Universität München, nach dem 2. Semester bestand ich in München 1960 das Vorphysikum, 1961 nach dem 5. Semester die Ärztliche Vorprüfung ebenfalls in München. Im Wintersemester 1962 war ich Hörer an der Universität Innsbruck.

Das Medizinische Staatsexamen habe ich am 5. August 1965 in München abgelegt. Im Juli 1966 beendete ich meine Promotion.

